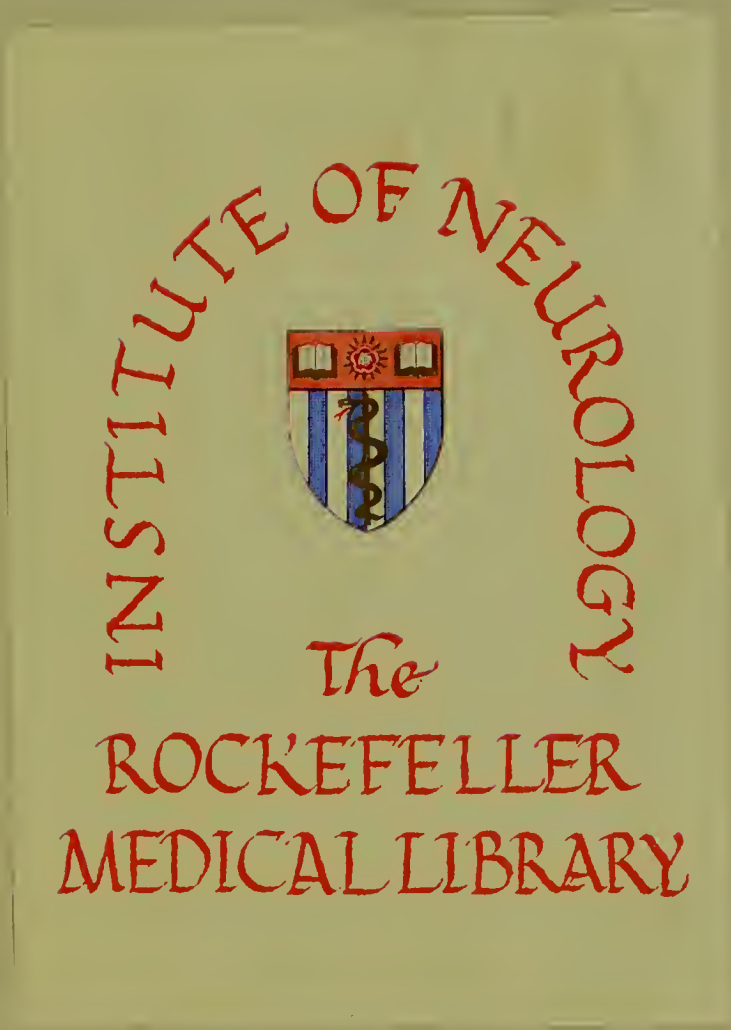


-7 JAN 1965

NATIONAL HOSPITAL
Not to be taken away



ARBEITEN

AUS DEM

HIRNANATOMISCHEN INSTITUT IN ZÜRICH

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. DR. C. v. MONAKOW,
DIREKTOR DES HIRNANATOMISCHEN INSTITUTES UND DER NERVENPOLIKLINIK
AN DER UNIVERSITÄT IN ZÜRICH.

HEFT I.

ÜBER

DIE ANATOMIE, DAS WESEN UND DIE ENTSTEHUNG

MIKROCEPHALER MISSBILDUNGEN

NEBST BEITRÄGEN ÜBER DIE

ENTWICKELUNGSSTÖRUNGEN DER ARCHITEKTONIK

DES

ZENTRALNERVENSYSTEMS

VON

DR. MED. HEINRICH VOGT,
PRIVATDOZENT AN DER UNIVERSITÄT GÖTTINGEN, ARZT AN DER PROVINZIAL-HEIL- UND PFLEGE-ANSTALT
LANGENHAGEN.

MIT 71 ABBILDUNGEN IM TEXT UND 11 FIGUREN AUF TAFEL I.

WIESBADEN.
VERLAG VON J. F. BERGMANN.
1905.

ÜBER

DIE ANATOMIE, DAS WESEN UND DIE ENTSTEHUNG MIKROCEPHALER MISSBILDUNGEN

NEBST BEITRÄGEN ÜBER DIE

ENTWICKELUNGSSTÖRUNGEN DER ARCHITEKTONIK

DES

ZENTRALNERVENSYSTEMS

VON

Dr. med. HEINRICH VOGT,

PRIVATDOZENT AN DER UNIVERSITÄT GÖTTINGEN, ARZT AN DER PROVINZIAL-HEIL- UND PFLEGE-ANSTALT LANGENHAGEN.

MIT 71 ABBILDUNGEN IM TEXT UND 11 FIGUREN AUF TAFEL I.

WIESBADEN.

VERLAG VON J. F. BERGMANN.

1905.

ROCKEFELLER MEDICAL LIBRARY
INSTITUTE OF NEUROLOGY
HIST N
3127
recd
Dec 1971

Nachdruck verboten.
Übersetzungen, auch ins Ungarische, vorbehalten.

Druck der Kgl. Universitätsdruckerei von H. Stürtz Würzburg.

Vorwort.

Die der vorliegenden Arbeit zugrunde liegenden Untersuchungen sind in der Zeit vom April 1903 bis Januar 1904 im hirnanatomischen Institut der Universität Zürich ausgeführt worden. Ich spreche an erster Stelle Herrn Professor v. Monakow für das grosse Interesse, das er dauernd meinem Arbeiten geschenkt hat, für die vielseitigen Anregungen und die unerschöpfliche Fülle dessen, was bei ihm zu lernen mir geboten war, meinen tiefgefühltesten Dank aus. Mir wird die Zeit, die ich in dieser wahren Werkstätte hirnanatomischer Forschung verbracht habe, stets unvergesslich bleiben.

Die Studienreise nach Zürich war mir nur dadurch möglich, dass ich von meinem verehrten früheren Chef, Herrn Professor Cramer in Göttingen, sowie von meiner vorgesetzten Behörde, dem Landesdirektorium in Hannover, den dazu nötigen Urlaub in wohlwollendster Weise bewilligt erhalten habe. Ich erstatte hierfür an dieser Stelle meinen ergebensten Dank. Ich bin Herrn Professor Cramer noch besonders auch dadurch verpflichtet, dass mir auch in der Zeit meiner Abwesenheit von Göttingen, sowie während eines vorübergehenden Aufenthaltes in Zürich sein persönliches freundlichstes Interesse zuteil wurde.

Inhalts-Verzeichnis.

		Seite
I. Abschnitt.	Einleitung	1
II. Abschnitt.	Fall I	13
III. Abschnitt.	Bemerkungen zu Fall I. Über den Atavismus	52
IV. Abschnitt.	Fall II	67
V. Abschnitt.	Bemerkungen zu Fall II. Zur Klinik der Mikrocephalie	92
VI. Abschnitt.	Fall III	98
VII. Abschnitt.	Bemerkungen zu Fall III. Über die Ursachen der Missbildung	108
VIII. Abschnitt.	Über Aufbau und Gliederung des Markkörpers	114
IX. Abschnitt.	Über das Studium der Heterotopien	128
X. Abschnitt.	Über gemeinsame Punkte in Entwickelung und Bau der Heterotopien und anderer Formen atypischer Gestaltung der grauen Substanz	135
XI. Abschnitt.	Über das Wesen der Missbildung	183

I. Abschnitt.

Einleitung.

Unter Mikroeephalie versteht man eine abnorme Kleinheit in der Ausbildung des Gehirns und der Schädelkapsel. Was das Gehirn anbelangt, so ist diese Begriffsbestimmung eine sehr ungenaue und allgemeine, wie sehon die Gewiehte der bisher mitgeteilten Fälle von Mikroeephalie zeigen, welehe (das kleinste von Westphal publizierte Gehirn wog nur 107 g, das von Rohon beschriebene „mikrocephale" Gehirn — 17 g — gehört zur Zyklopie) in einem ausserordentlieh weiten Grade schwanken. Aueh ein um mehr als 200—300 g unter dem normalen Durchschnittsgewieht zurüekbleibendes Gehirn sind wir noch zur Mikrocephalie zu rechnen gewohnt. Erst die neueren Untersuchungen haben uns gezeigt, dass die mikrocephalen Gehirne eine ausserordentliche und kaum geahnte Variabilität der Formen und der Bildungen darbieten und dass in allen Gewiehtslagen der Missbildung gleichartige und versehiedenartige Formen der atypisehen Gestaltung gefunden werden. Die Gesehichte der Erforschung dieser Formen der Missbildung hat einen ganz ausserordentliehen Reichtum an Untersuchungen gezeitigt (siehe die neuere Literatur bei Pfleger und Pilcz und bei Mingazzini), wir sind aber heute noeh weit entfernt davon, in die Genese der Mikroeephalie einen riehtigen klaren Einbliek oder auch nur einen Überbliek über die versehiedenen Formen, vorkommenden Variationen und Entstehungsmöglichkeiten zu besitzen, ja erst die neuesten Untersuchungen haben uns einen Anfang hiervon geboten.

Der Einfluss des Aufschwunges der deszendenz-theoretischen Forschung und die Überzeugungskraft der Ideen in der Erklärung der Zusammengehörigkeit aller Tierformen hat damals, als man diesen Dingen

die erste lebhafte Aufmerksamkeit entgegenbrachte, das Forscherauge auf die tierähnlichen Formen, die bei der Mikrocephalie nicht selten im menschlichen Gehirn zutage treten, gelenkt. So kam Carl Vogt zu seiner berühmten Theorie der atavistischen Erklärung der Mikrocephalie. Die rätselhafte Entstehungsweise der Missbildung, der bis dahin jeder zugängliche Anhaltspunkt fehlte, schien in dem Nachweis der Tierähnlichkeit der Formen zahlreiche Parallelismen zu finden. Diese Tierähnlichkeit erstreckte sich nicht nur auf das Gehirn, sondern auch auf die dasselbe bergende Schädelkapsel und auch hierin glaubte Carl Vogt Anlehnungen an tierische Formen gefunden zu haben. In der Befreiung von den Jahrhunderte lang mitgeschleppten mystischen Vorstellungen ist das grosse Verdienst der Vogtschen Theorie zu erblicken, wenn wir auch heutzutage keineswegs mehr imstande sind, die volle Richtigkeit seiner Auffassung anzuerkennen, denn indem er die Formenveränderungen von Schädel und Gehirn als die Folge einer tierähnlichen Entwickelungstendenz darstellte, erblickte er in der Abzweigung der Hirnentwickelung vom normalen Gang das wesentliche der Erscheinung, das Primäre war ihm eben der Rückschlag auf die für eine niedrigere Art typische Gestaltungsweise; er vertrat also einen Atavismus sui generis. Ganz abgesehen davon, dass diese Theorie keineswegs in allen Fällen eine genügende Stütze fand, sondern dass auch unter den mikrocephalen Gehirnbildungen solche sind, welche die geforderte Anlehnung bieten, und solche, die sie vermissen lassen, war durch die Theorie des Atavismus die ganze Auffassung dieser Erscheinung in einer bestimmten Richtung festgefahren und nur das Suchen nach tierischen Analogien konnte hie und da für die Erscheinungsweise eines bestimmten Falles natürliche Anhaltspunkte beibringen. Für die ausserordentliche Variationsbreite dieser Erscheinung, für die Entstehungsbedingungen überhaupt war mit dieser Anschauung nichts gewonnen.

Es ist daher das Verdienst Rudolph Virchows gewesen, durch seine Theorie von der vorzeitigen Verknöcherung der Schädelnähte diesen Forschungen neue Bahnen eröffnet zu haben dadurch, dass er einen rein anatomischen Gesichtspunkt in den Vordergrund der Betrachtung stellte. Auch diese Theorie kann unserer heutigen Kritik nicht mehr stand halten. In der Geschichte jeder Forschung haben grosse Theorien, welche der wissenschaftlichen Arbeit neue Wege weisen, in erster Linie das Verdienst an dem Fortschritt der Erkenntnis. Auf den Bahnen, die eine solche Theorie weist, werden dann durch die mühsame Arbeit einzelner die Tatsachen oft erst gewonnen, welche diese Theorie stützen oder stürzen. So hat auch Carl Vogts Theorie eine lange Reihe wertvoller

Arbeiten zur Folge gehabt (Sander, Bischoff, Aeby, Stark), deren Ergebnis vor allem der Nachweis der Unhaltbarkeit der Vogtschen Theorie gewesen ist. Auch die Theorie von Rudolph Virchow hat eine grosse Menge von Untersuchungen gezeitigt. Indem Virchow die Missbildung des Gehirns mit einer pathologischen Anomalie der dasselbe bergenden Schädelkapsel erklärte, verlegte er den Schwerpunkt des Prozesses, das Primäre der Erscheinung ausserhalb des Gehirns.

Die Schädelverknöcherung im Sinne Virchows stellt für die Mikroencephalie eine exogene Ursache dar. Aber dieselbe liegt in greifbarer Nähe, die Auffassung Virchows bot der weiteren Forschung einen direkten Anhaltspunkt. Darin liegt ihre Stärke gegenüber der Theorie C. Vogts. Da die Schädelverhältnisse allein sich bald als nicht in allen Fällen erschöpfend für die Erklärung erwiesen, so fiel das Augenmerk der Forscher auf andere korrelative Momente der Entwickelung. Diese „exogenen Theorien" haben lange Zeit eine Rolle gespielt, so die Betrachtungsweise der bekannten Sphenokratophie von Schäffer, dann die Theorie von Klebs, der die Auffassung Virchows noch weiter spezialisierte und in einer Atrophie durch Kompression (infolge von Uteruskrankheit der Mutter) das wesentliche Moment sah. Ähnlich ist die Auffassung von Gerhartz, der eine plötzliche Kompression infolge von Retroflexio uteri gravidi als ursächliches Moment betrachtet, ebenso wie Falkenheim ein Trauma uteri. Andere Beobachter wurden durch die Konstatierung einer Kleinheit der Hirngefässe und speziell der Karotiden zu der Auffassung geführt, dass die primäre Verkleinerung der Hirngefässe als ursächliches Moment zu betrachten sei. (Klebs, Jensen, Josef, Sapolini.)

Demgegenüber sahen andere Autoren in gewissen akzessorischen Momenten ursächliche Vorgänge für diese Erscheinung. So betont Stark die Rolle, die die kindliche Meningitis nach Alkoholismus des Vaters für die Mikrocephalie spiele. Meckel spricht allgemein von Alkoholismus, Lindemann von Heredität.

Auf die erwähnten Theorien folgte der Zeit nach an dritter Stelle die Darstellung der Mikrocephalie als einer Folge endogener Entwickelungsstörungen des Gehirns. Der Gedanke an und für sich ist schon in früher Zeit ausgesprochen worden, zum ersten Mal von Aeby, der pathologische Prozesse verschiedenartiger Natur, die vom Gehirn selbst ausgehen, als die Ursache dieser Missbildung bezeichnete, auch Virchow äusserte sich ähnlich. Damals war man sich indessen über die Natur dieser ursächlichen Momente keineswegs klar und erst die Arbeiten besonders des letzten Jahrzehntes haben Klarheit in diese Auffassung und

zugleich die Tatsache gebracht, dass diese Form der Missbildung als eine von der Veränderung der Entwickelungsgesetze des Gehirns unmittelbar abhängige betrachtet werden müsste. Chiari hat eine primäre Aplasie oder Agenesie oder, wie er sich ausdrückt „sviluppo originariamente debole del cervello“ als die Ursache aufgefasst. Ähnlich hat sich Schüle ausgesprochen und vor allem auch Marchand hat in seinen Untersuchungen über die Mikrocephalie die Bedeutung des Mangels der ersten Anlage betont. Solange indessen das Studium der Mikrocephalie sich hauptsächlich auf die Betrachtung der äusseren Oberfläche und auf Messerdurchschnitte beschränkte und das Interesse in erster Linie auf die Gewinnung interessanter Sammlungsobjekte gerichtet war, konnte ein genauer Einblick in die prinzipiellen Faktoren dieser Erscheinung, in ihre Vielgestaltigkeit, in ihre ursächlichen Momente usw. nicht gewonnen werden. Auch konnte nur die Betrachtung der ganzen Anlage dieser Gehirne auf Grund systematischer lückenloser Serienschnitte und die gleichzeitige Berücksichtigung der Veränderung der histologischen Elemente, der Vergleich mit Missbildungen anderer Art von verschiedener Differenzierungshöhe und eine möglichst eingehende Würdigung der Faktoren der normalen Entwickelung unser Wissen in nutzbringender Weise bereichern. Die von Schüle ausgesprochene Auffassung, dass die mikrocephalen Gehirne „modifizierte“ embryonale Gehirne von menschlichem Typus darstellen, enthält den richtigen Gedanken, wenn man sich über die Art dieser „Modifikationen“ Klarheit zu schaffen versucht.

Alle diejenigen Untersuchungen, welche die mit Mikrocephalie meist verbundene Veränderung der grauen Substanz näher ins Auge gefasst haben, sowie die Untersuchungen mit den neuen Methoden überhaupt haben zahlreiche Anhaltspunkte dafür gebracht, dass in den mikrocephalen Gehirnen eine primäre pathologische Veränderung des Keimes, z. B. durch eine fötale Erkrankung zum Ausdruck kommt. Mit der Gewinnung dieses Standpunktes, den man als die „endogene“ Theorie den oben genannten „exogenen“ Theorien gegenüber stellen kann, ist ein neuer Weg für die Anbahnung in der Erkenntnis des Wesens dieser Krankheit gewiesen worden.

Das Wesen der Missbildung zerfällt demnach also in zwei Momente: 1. Die zugrunde liegende fötale Erkrankung oder ein ähnliches pathologisches Moment, welche den Keim zu einer falschen Entwickelung treibt und 2. die Verbildung des Keimes selbst durch Abweichen vom normalen Entwickelungsgang infolge dieser Erkrankung. Encephalitische Veränderungen, wie sie Keller und die fötale Meningitis, wie sie Barlow nachweisen konnte, sind in vielen Fällen der Mikrocephalie

zu finden, die Untersuchungen von H. Virchow und von Starke haben gezeigt, dass entzündliche Veränderungen, die zu einer Erkrankung der Mark- und Rindensubstanz führen, bei der Genese der Mikrocephalie eine Rolle spielen. Starke sprach die Ansicht aus, dass die Bildungsstörung, die der Entstehung der Mikroeephalie zu grunde liege, die Folge einer fötalen Erkrankung der Hirnsubstanz sein könnte. Die Erforsehung dieser Missbildung unter den genannten Gesichtspunkten hat neuerdings auch wieder zu einer Anregung der Frage nach der Bedeutung der atavistischen Erscheinungen bei derselben geführt. So hat Mingazzini, der schon früher in einer Arbeit auf die Bedeutung der tierähnliehen Typen hingewiesen hatte, die Auffassungsweise des Atavismus neu formuliert. Mingazzini hatte 1888 ausgesproehen, dass das menschliche Gehirn in den Stadien seiner Entwiekelung den menschlichen Typus schon sehr früh erkennen lasse und dass daher die tierähnliehen Formen eine grosse Bedeutung für die phylogenetische Forsehung besässen. Er fasst den Atavismus aber nicht als eine Bildung sui generis im alten Sinne von Carl Vogt auf, sondern glaubt, dass unter dem Einfluss krankhafter Prozesse atavistisehe Momente und Formationen, die sonst latent bleiben, wieder in Erscheinung treten können.

Sehliesslieh hat Giaeomini auf Grund seiner Untersuchungen eine Theorie über die Mikrocephalie aufgestellt, weleher folgende Auffassung zu grunde liegt: er fasst die Mikroeephalie als ein Stehenbleiben der Entwickelung auf und glaubt, dass, je nach dem Vorhandensein oder Fehlen pathologischer Momente die Formen der echten Mikroeephalie von denen der falsehen oder Pseudo-Mikroeephalie getrennt werden müssten. Unter der echten Mikroeephalie versteht er nur diejenigen Fälle, welche lediglieh eine Volumenverkleinerung des normalen Gehirns darstellen und von denen er (aber ohne eingehendes Studium an Serienschnitten) behauptet, dass sieh pathologische Momente in denselben nicht finden, während die Fälle von microcephalia falsa a priori solche Veränderungen darbieten, da sie mit zum wesentlichen der Erscheinung gehören; wo sie (microeephalia combinata) zu der vorhandenen wahren Mikrocephalie erst in der Folge als sekundäre Erkrankung hinzutreten, haben wir eine Mischform vor uns.

Die ausserordentliche Differenz der Anschauungen über das Wesen der Mikrocephalie liegt in der Vielgestaltigkeit, die diese Missbildungen darbieten können und darin, dass die meisten Autoren schon auf Grund eines einzigen oder weniger Fälle ihre Schlüsse zu einer bestimmt formulierten Theorie zusammengefasst haben. Die neuesten Untersuchungen

über diese Missbildung haben vor allem gezeigt, dass die anatomischen Bilder, welche die einzelnen Fälle darbieten, in weitgehender Weise differieren können, und dass das spärliche, bis jetzt überhaupt anatomisch genau untersuchte Material keineswegs ausreicht, um eine einheitliche, alle Möglichkeiten erschöpfende Auffassung zu formulieren.

Die neuen Bearbeitungen sind von verschiedenen Gesichtspunkten ausgegangen. In systematischer Weise hat vor allem das Züricher Institut das durch v. Monakow emsig gesammelte reichhaltige Material nach einheitlichen systematischen Fragestellungen bearbeitet. In der Betrachtung dieser Ergebnisse, die eine neue Epoche in der Lehre von der Missbildung darstellen, muss man zwei Gesichtspunkte voneinanderhalten: Einmal den näheren Einblick in das rein anatomische Bild der Missbildung, also die deskriptive Betrachtung derselben und zweitens als Frucht dieser Betrachtung die daraus zu ziehenden Rückschlüsse auf allgemeine Entwickelungsgesetze. Durch die letzteren ist die teratologische Hirnforschung ein neuer und wichtiger, noch verheissungsvoller Zweig des Studiums der Entwickelungsgeschichte des Gehirns geworden.

In der Betrachtung des Aufbaues des missbildeten Gehirns hat für die zur Erforschung höher differenzierter Missbildungen so ungemein wichtige Kenntnis der niedrig differenzierten Formen Veraguth wertvolle Beiträge geliefert. Er hat an Anencephalen vor allem das Verhältnis der Ausbildung der histologischen Details in den einzelnen Abschnitten des Zentralnervensystems erforscht, das Vorhandensein fertiger Spinalganglien bei Akranie und partieller Amyelie konnte bestätigt werden, in Rückenmarksteilen, soweit sie angelegt waren, zeigten sich die Ganglienzellen besonders des Vorderhorns in den verschiedenen Entwickelungsstadien, auch reife Exemplare sind zahlreich. Bei allgemeiner niedriger Differenzierung hohe Ausbildung einzelner Teile besonders des ganglionären Systems. In einem (auch für sich publizierten) Fall zeigte sich im Gehörapparat Ganglion spirale und Cortisches Organ (soweit es nicht in direkter Beziehung zum Nerven steht) entwickelt. Also Selbstdifferenzierung einzelner Zellen, wie komplexer Verbände: Dieses fundamentale für das Verständnis aller Formen der Missbildung so wichtige Moment der Selbstdifferenzierung ist in der menschlichen Teratologie zum erstenmal von v. Monakow erkannt und in seiner Bedeutung gewürdigt worden, an dem Vorhandensein der Spinalganglien bei Hemicephalen, eine Erscheinung, deren Vorhandensein schon früher bekannt, war, aber deren prinzipielle Bedeutung erst seit v. Monakow (1892) (cfr. auch Leonowa) klar und verwertbar dasteht. Dieser unteren Stufe der Selbstdifferenzierung in der Entwickelung von Zellenelementen

und Zellgruppen („Selbstdifferenzierung der Neurone") steht die höhere Stufe der Ausbildung der „Wechselwirkung der Neurone" gegenüber (Entwickelung von Faserkomplexen). Dieses Moment hat im Falle Naegeli ein klassisches Beispiel, wo in einem Falle von Cyklopie eine atypische Faserkreuzung und zwischen den atypisch geknickten Teilen des oberen Rückenmarks Faseraustausch in Form von Faserbrücken erfolgt war; Bündel mit selbständiger „Wahl" eines atypischen Weges, markhaltig ohne jede Beziehung zur Funktion. Die Auffassung einer Beziehung dieser letzteren Momente im Sinne einer Korrelation oder Abhängigkeit (Flechsig) macht dadurch einem ganz neuen Gesichtspunkte, der auch der normalen Entwickelung zugute kommt, Platz. Die von Roux und anderen (Hertwig, Dareste etc.) freilich in verschiedenem Sinne für die Periode der „funktionellen Entwickelung" in Angriff genommene experimentelle Teratologie, vor allem Rouxs Selbstdifferenzierungslehre erfährt an den menschlichen teratologischen Objekten — den Experimenten der Natur — eine überaus wichtige Bereicherung und Erweiterung. Das Verdienst jener Arbeiten der v. Monakowschen Schule ist nicht zum mindesten, dass zwischen experimenteller und reiner Teratologie endlich die Brücke des Verständnisses angebahnt wird und dass der innig verwandten aber bislang zumeist in gänzlich getrenntem Felde vollzogenen wertvollen Arbeit beider Gebiete wichtige Punkte der gegenseitigen Berührung geboten werden. Gerade für die Missbildungen aus der „organbildenden" Periode der Entwickelung wird diese Berührung weitere Klarheit bringen. Veraguth sagt mit Recht: „je höher die Missbildung differenziert ist, desto mehr neue und desto höher stehende Einheiten werden sich nachweisen lassen, die unbekümmert um den späteren Abschluss sich vorläufig selbständig entwickeln". Nur auf diesem Wege wird die paradoxe Erscheinung des Nebeneinandervorkommens niedriger und hoch differenzierter Formen von Zellen und komplexen Verbänden in den Missbildungen verständlich. Dies gilt besonders für eine charakteristische Erscheinung der höher differenzierten Missbildungen, für die Heterotopien. Diese seit Meschede bekannten und seitdem oft beschriebenen Bildungen (Virchow, Tüngel, Otto, Ruffini, neuerdings Matell, Probst, Anton und viele andere, ferner die Züricher Arbeiten von v. Monakow [1899], Nägeli, Meine, Kotschetkowa etc.)[1]) haben lange Zeit einer direkten Beziehung zu analogen Erscheinungen entbehrt, erst seit dem Hinweis auf die Art der histologischen Gestaltung dieser in die Markmasse eingestreuten grauen

[1]) cf. Abschnitt 10.

Herde und seit der Parallelisierung mit niedrig differenzierten Missbildungen einerseits, mit der normalen Entwickelung andererseits ist ihre Genese verständlich. Von diesen Gesichtspunkten ausgehend hat v. Monakow und nach ihm Kotschetkowa die erste einheitliche Gruppierung der Heterotopien gegeben. Es ist dabei mit Recht betont, dass unsere Kenntnis von diesen Dingen noch keine so vollständige ist, dass eine Systematisierung möglich erscheint. Aber der Wert dieser über eine blosse Beschreibung hinausgehenden Einteilung liegt darin, dass dieselbe eine genetische Basis hat. Die Mannigfaltigkeit der Heterotopien steht in direktem Verhältnis zum Reichtum der Entwickelungsphasen des Gehirns und zur Vielheit seiner Teile und zur Mannigfaltigkeit der Beziehungen derselben. Die ganze Entwickelung ist eine streng korrelative, alle Teile werden in gegenseitigem Konnex gebildet. Wird dieser Konnex gelöst, so entwickelt sich eine Partie für sich allein weiter unter mannigfacher Verwischung der Verhältnisse von Zeit, Ort und Reife der Elemente: Hierin liegt ganz allgemein der Kernpunkt der Heterotopien, der uns zu dem Kardinalprinzip der Abhängigkeit und Selbständigkeit der Differenzierung zurückführt. Abhängigkeit der Differenzierung ist nicht an gemeinsame Ernährungsmomente und nicht an direkte funktionelle Verbindung geknüpft. Letztere ist ein erst viel später hervortretendes Moment, sie fehlt nicht nur in der allgemeinen funktionellen, sondern auch in der organogenetischen Entwickelungsperiode (Roux, Zingerle). Diese Abhängigkeit der Entwickelung zeigt sich besonders klar bei den Grosshirnanteilen des Gehirns. Natürlich kann dies nur in Fällen hervortreten, die eine vorwiegende Entwickelungsstörung des Grosshirns repräsentieren. Diese prinzipielle Trennung der Organteile des Gehirns nach phylogenetisch alten und phylogenetisch neuen Anteilen — nur die ersten zeigen weitgehende Selbständigkeit der Entwickelung — ist eine wichtige Ergänzung der Ergebnisse der Monakowschen Untersuchungen über das Verhalten dieser Teile am Gehirn des reifen Organismus: Ergänzung — soweit diese überhaupt noch nötig erscheinen konnte, aber dies zeigt, wie verwertbar die Ergebnisse der Teratologie sind. Die mangelnde Ausbildung der Pyramidenbahn am Rückenmark bei Missbildung des Grosshirns ist schon länger bekannt. Von dem Gesichtspunkte der Agenesie der Grosshirnanteile bei Entwickelungsstörung dieses selbst aufgefasst erscheint diese Tatsache in einer gesetzmässigen Parallele mit den Agenesien anderer Teile im gleichen Fall, Thalamus, Brückengrau etc. (Nägeli). Die Erscheinung tritt aus ihrer Zusammenhanglosigkeit heraus und wird ein Glied in der gesetzmässigen Reihe anderer Faktoren. Die

Einführung dieses Gesichtspunktes in die Hirnpathologie — seine Fundierung durch teratologische Ergebnisse erfolgte erst in zweiter Linie — war einer der fruchtbarsten, der aus v. Monakows unerschöpflicher Werkstatt hervorging. Er ist wie kaum ein anderer dazu angetan uns in der gestörten pathologischen Entwickelung gesetzmässige Momente zu zeigen. Diese Tatsache ist der von v. Monakow aufgestellte Zielpunkt der ganzen modernen teratologischen Hirnforschungsmethode: aus der gestörten Entwickelung zu Rückschlüssen auf die normale zu kommen. Das Verhalten der Spinalganglien zeigt uns bei Hemicephalen diese teilweise selbständig entwickelt und abgeschnürt, teilweise (am selben Objekt) noch als Leiste zusammenhängend, das Verhältnis der Grosshirnausbildung zum Zustande der Grosshirnanteile erhärtet das Gesetz von der Beziehung dieser Teile zueinander und lässt die frühe Zeit, in der diese Beziehung normiert wird, erkennen, paradoxe Faserstrata mit einem für die Funktion sie gänzlich unfähig machenden Verlauf, die markhaltig sind, beleuchten die Frage nach Myelinisation und Funktion, Lage und Bauart irrgewanderter Keimteile (Heterotopien) weist auf die Gemeinsamkeit des Mutterbodens verschiedenartiger Organteile hin etc. Selbstredend ist die Verwertung der teratologischen Resultate keine blindlings absolute. „Es wird sich darum handeln, Fehlerquellen unschädlich zu machen, welche durch atypische Lagerungen und Verwachsung entstehen, ehe die architektonischen Befunde der Missbildung für die normale Hirnanatomie umgewertet werden können“ (Veraguth). Es kommen auch noch andere Momente in Frage: Die sekundären Veränderungen der missgebildeten Frucht, die Berücksichtigung des „falschen Weges“ der gestörten Entwickelung. Das schädigt aber die Grundidee nicht, dass auch die gestörte Entwickelung sich gesetzmässig vollzieht. Die Erkennung dieser Gesetzmässigkeit führt von selbst zur Parallele mit dem bekannten normalen Entwickelungsweg und darüber hinaus. Sie zu erkennen ist aber nur an einem eingehend studierten sehr umfangreichen Material möglich. Bei der Mühsamkeit der Technik und dem Anspruch, den sie an unsere Zeit macht, kann nur die gemeinsame Arbeit vieler auf gleichem Wege vorwärts führen. Und wer ihn selbst beschreitet, wird nur dank der Mühe der Vorgänger dem Ziele aller ein wenig näher rücken. Das Studium der Teratologie des Gehirns scheint im Hinblick auf die gezeitigten Resultate und die Fruchtbarkeit der Gesichtspunkte in der Tat geeignet, Aufschluss auf Fragen zu geben, welche die Untersuchung normaler embryologischer Objekte unbeantwortet lässt. Dies gilt besonders für die organogenetische Entwickelungsperiode. Die teratologische Methode der Erforschung des Ge-

hirns ist ein bedeutsames Glied in der Reihe der Grundideen, die zur Erlangung einer erschöpfenden Erkenntnis der Genese des Gehirns Ausbeute gewähren. Sie steht der experimentalen Methode der Rekonstruktions- und histologischen Methode etc. zur Seite. Jede Methode, auch sie hat ihre Grenzen in sich selbst. Gemeinsam werden sie das Erstrebte erreichen.

Neben diesem Schaffen und Arbeiten ist in einer langen Reihe wertvoller Detailarbeit, besonders in den letzten Jahren unsere Kenntnis von dem Aufbau und der Histologie der Missbildungen, speziell der Mikrocephalie bereichert worden. Gegenstand dieser Untersuchungen sind zumeist spezielle Einzelheiten teratologischer Objekte gewesen, oder letztere sind unter einem bestimmten Gesichtspunkt mit umschriebener Fragestellung untersucht. Wir verdanken denselben viele wertvolle Resultate. So sind die Verhältnisse des Rückenmarks der Mikrocephalen in einer Reihe von Arbeiten bereits eingehend untersucht (Theile, Hervouet, Kossowitsch, Steinlechner-Gretschnikoff etc.). Das stets mikromyelitische Rückenmark zeigt eine Reihe von Störungen, bei denen die autochthonen gegen die vom Grosshirn abhängigen Momente zurücktreten. Die Verkümmerung betrifft in erster Linie die weisse Substanz im Sinne einer Agenesie, nicht Degeneration. Fertigbildung zeigen nur die vom Grosshirn nicht abhängigen Bahnen, „nur solche können in dem betreffenden Gebiete nach Schwund des cerebralen Anteils noch persistieren“ (Steinlechner-Gretschnikoff). In den übrigen Bahnen betrifft der Mangel vor allem die spät sich entwickelnden Systeme, hier aber alle Faserkategorien in gleicher Weise (Pyramide). Die Mikromyelie ist eine Bildungshemmung im wahren Sinne des Wortes: es ergeben sich eine ganze Reihe von Faktoren, die an frühere Bildungsstufen des Rückenmarks erinnern. So die Markfaserbetonung der Hinterstränge, die Einkerbung des Randes (Hervouet), die relative Grösse und Ausdehnung der grauen Substanz. Es ist natürlich, dass diese Hemmung eine ähnliche sein muss, wie bei der Anencephalie (cf. den Fall von Leonowa), dass sie sich hier aber in verstärktem Masse geltend macht. Wie weit bei selbst hochgradiger Missbildung des Grosshirns in Fällen von Mikrocephalie das mikromyelitische Rückenmark doch noch eine selbständige Entwickelung bewahrt, geht daraus hervor, dass verschiedene Autoren das Rückenmark etwa in dem dem Neugeborenen entsprechenden Stadium gefunden haben, während die Störungen der Hemisphären viel weiter zurückreichen. Da das Rückenmark in den ersten vier Lebensjahren noch in seiner Entwickelung auch qualitativ erheblich fortschreitet, so bedeutet auch dieser Zu-

stand noch eine starke Hemmung. Übrigens fehlt am mikromyelitisehen Rückenmark doeh eine Andeutung einer aueh autoehthon gestörten oder geschwäehten Entwiekelung bisweilen nieht, wie die Verminderung der Zahl der Vorderhornzellen (Steinleehner-Gretsehnikoff) und Unregelmässigkeiten in der Bildung des Zentralkanals (Kossowitsch) zeigen.

Zahlreiehe Untersuchungen liegen vor über das Studium der Rindenstruktur an missbildeten Gehirnen. Es handelt sieh dabei natürlieh um höher differenzierte Formen. Eine bedeutsame Arbeit hat vor allem Hammarberg geliefert. Er hat naeh exakter Messung und Vergleichung der Zahl der Rindenzellen eine Parallele gezogen zwischen embryonalen und kindliehen Gehirnen (erste Lebensmomente und -Jahre) einerseits und den auf dieser Stufe stehen gebliebenen idiotisehen Gehirnen. Er schliesst daraus, dass die Rinde in seinen Fällen eine Hemmung im Waehstum oder Stillstand der Entwiekelung erfahre oder dass bei Weiterentwickelung der Rinde die Zahl der Ganglienzellen nieht entsprechend zunehme. Leider hat er nur die Zahl der wohlausgebildeten Ganglienzellen verglichen. Der Charakter embryonaler Rinden besteht vor allem in Diehtigkeit der Zellen, die indifferent oder unfertig sind (Neuroblasten, Körnerzellentypus), in der Art der Sehichtengruppierung, in der ependymären Wucherungszone, in der mangelhaften Einstellung, der Art der Gruppierung, in den Verhältnissen der Zwischensubstanz. Auf die Betraehtung aueh dieser Momente muss die Untersuehung der Rinden sich erstreeken und sie wird besonders bei Mikroeephalen zahlreiehe Parallelismen mit früheren Entwickelungsstufen aueh dann finden. Alzheimer weist mit Reeht neuerdings darauf hin (siehe aueh seine Kritik der Hammarbergschen Arbeit).

Man hat in der Untersuehung der Rinde bislang die zwei Erseheinungen der Mikro- und Makrogyrie als versehiedene Typen einander gegenübergestellt. Das Wesen der letzteren ist eine breite, schleeht oder kaum gefaltete Rinde, die sehr unseharf gegen das Mark abgesetzt ist. Sie erinnert dadureh an den Zustand bei Föten (Matell, Meine). Aueh eine seheinbare Verdoppelung der Rinde kommt vor (Meine). Hierbei finden sich in den Markpartien noch zahlreiche einzelne verlagerte Ganglienzellen. Es verwisehen sich hierbei oft in nahezu untrennbarer Weise die Residuen alter pathologischer Prozesse mit Momenten reiner Hemmung und Unterbreehung der Entwickelung. Dies gilt besonders aueh für die Mikrogyrie. Die histologischen Details, welche das Studium der Mikrogyrie bislang ergeben hat, finden im zehnten Abschnitt Bespreehung. Wichtig für die Auffassung der korrelativen Entwickelung der einzelnen

Gehirnteile ist die Tatsache, dass die Mikrogyrie stets gemeinsam mit anderen Missbildungen am Gehirn erscheint. Früh erworbene Erkrankung, besonders in der Zeit frühester Differenzierung spielen hier ein ausschlaggebendes Moment. Die mechanistischen Prinzipien, die dem Zustandekommen der Mikrogyrie zu grunde liegend gedacht werden müssen, sind, wie v. Monakow erörtert: 1. abnorme Evolution, 2. früh einsetzende pathologische Prozesse, 3. Rückbildung normaler Windungen, 4. Pseudomikrogyrie. Für den dritten Punkt stellt der Fall Kotschetkowa ein klassisches Beispiel dar. Es war ferner interessant zu konstatieren, dass die verminderte Rindenmasse an Idiotengehirnen (Jensen) stets auch Anomalien der Markbildung, sei es quantitativ oder qualitativ zum Gefolge hat (Klinke, Käs). Immerhin haben die Untersuchungen der missbildeten Hirnrinde, so viel Wertvolles sie auch zutage gefördert haben, nur einen detaillierten Bruchteil für das Studium der Missbildungen überhaupt geleistet. Die Einteilung in Makro- und Mikrogyrie nach den bisherigen Gesichtspunkten ist eine äusserliche, die das Wesen der Sache nicht trifft. Ein genetisches Einteilungsprinzip, anlehnend an die normale Embryologie und die bisher eruierten Befunde verwertend, würde besser sein. Sie lässt sich aber nur gewinnen, wenn die Betrachtung eines Teiles nicht abgesondert wird von der aller übrigen. Diese Notwendigkeit liegt in der Korrelation, in der die einzelnen Teile des Gehirns sich entwickeln, in ihrer physiologischen und anatomischen Ungleichwertigkeit, in der Innigkeit des gegenseitigen Konnexes und darin, dass dieser Konnex schon frühzeitig in der Entwickelung gewonnen wird. Diese Frage, die zu den interessantesten und schwierigsten des ganzen Problems gehört, verspricht bei ihrer Inangriffnahme auch weitere Blicke zu eröffnen über Abhängigkeit und Selbständigkeit der Entwickelung und über die Gesetzmässigkeiten der normalen und pathologischen Evolution. Das Streben muss sein, über die Beschreibung der Objekte hinauszukommen und das Studium der höher differenzierten Missbildungen des Gehirns nutzbar zu machen für die normale Embryologie.

II. Abschnitt.

Fall I.

Das Gehirn kommt von einem zweijährigen Kinde. Klinische Angaben irgendwelcher Art haben nicht zur Verfügung gestanden. Das Gewicht des Gehirns betrug nach Härtung in Formol 125 g. Nach den Tabellen von Pollak werden die Gehirne nach Formalhärtung schwerer. Die Masse des Gehirns waren:

Distanz (Grosshirn):	L	R
Stirnpol-Occipitalpol . . .	6,2 cm	6,7 cm
Grösste Höhe	4,5 cm	4,8 cm
Kleinhirn:		
Grösste Breite	2,9 cm	2,9 cm
„ Höhe	3,4 cm	3,4 cm.

Die R-Hemisphäre ist hiernach etwas grösser als die L, auch zeigt sie eine etwas stärker gewölbte Konvexität. Damit hängt es zusammen, dass von dem L-Kleinhirn mehr zu sehen ist, es liegt mehr frei an der dorsalen Fläche. Die Kleinhirnhälften selbst sind, wie die Messung zeigt, gleich gross (Fig. 1 und 2)[1]).

Das Grosshirn zeichnet sich aus durch eine mangelhafte Gliederung, auch die einzelnen Lappen sind nicht scharf voneinander abgesetzt. Die einzige Furche, welche identifiziert werden kann, ist beiderseits die Fossa Sylvii, alle anderen lassen keine Parallelisierung mit den Furchen des normalen, ausgebildeten oder fötalen Gehirns zu. Auch nach einer Analogisierung mit bestimmten Furchentypen des Tierreichs sucht man vergebens. Die Grösse des Gehirns entspricht hinsichtlich des Volumens des Grosshirns ungefähr dem Fötalhirn des 7. Monats. Hinsichtlich der Art der Konfiguration der Furchen (nicht aber hinsichtlich deren Lage) bestehen Anlehnungen an fötale Zustände. Die Furchen zeigen den sogen. Grübchentypus. Die Abbildungen von Retzius in dessen grossem Atlas der Entwickelung des Gehirns zeigen in einer ganzen

[1]) Die makroskopischen Figuren sind ausnahmslos mit dem Pantographen, die mikroskopischen mit der Camera lucida gezeichnet. Die Figuren 1, 2, 42 u. 43 sind von Fräulein Dr. Stier, die übrigen vom Verfasser gezeichnet.

Reihe von Abbildungen den fötalen Grübchentypus. Es bietet besonders die Gehirnoberfläche des 5. und 6. Monats hinsichtlich der Zahl der vorhandenen Grübchen Ähnlichkeit mit dem Fall 1 dar. Besonders zeigt auch die orbitale Fläche des Stirnteils solche „Furchen", indessen verraten die erwähnten fötalen Grübchen der Abbildungen bei Retzius, also des normal sich entwickelnden Gehirns schon eine Andeutung der späteren Formenbildung. Bekanntlich entstehen die Furchen durch Zusammenfliessen dieser Grübchen. Was die Lage der Grübchen dieses Gehirns (Fall 1) von dem fötalen normalen Grübchen unterscheidet, ist die planlose Lagerung derselben und der Mangel des Gesetz-



Fig. 1.

Ansicht des Gehirns Fall I von oben. Vergr. = 1 1/4. *F. S.* = Fossa Sylvii.

mässigen in der Art des Zusammenfliessens. Die dadurch sich abgrenzenden Windungszüge des Gehirns stellen daher keinen Typus dar. Die Windungszüge im Fall 1 erscheinen demgemäss ohne Organisation, sind ausserdem sehr flach, sind von geringer Wölbung besonders im Stirn- und Occipitalteil der rechten und im Occipital- und Schläfenteil der linken Hemisphäre. Die Furchen, durch welche diese Windungszüge voneinander abgegrenzt werden, sind seicht, breit, nicht scharf abgegrenzt und verschwommen. Man kann indes an der Art der Furchen in Parallele mit den primären und sekundären Furchen des normalen Gehirns zweierlei Formen unterscheiden (Fig. 3 u. 4):

1. Solche, welche einen weithin ausgedehnten Verlauf haben und welche, in einer bestimmten Richtung ziehend, die Gehirnoberfläche in eine Reihe von

Lappen einteilen. Die grösseren Furchen zeigen an der Oberfläehe beider Hemisphären einen mit der Fossa Sylvii parallelen Verlauf. Zunäehst wendet die Fossa Sylvii sieh beiderseits von ihrem oberen hinteren Ende aus, gradlinig naeh der Gegend der hinteren oberen Eeke der Mantelkante, sie trennt also in ihrem unteren Teil den Frontalteil vom Temporalteil der Hemisphäre, während der obere Teil mitten durch den Parietallappen hindurehläuft. Besondere Erwähnung verdient eine Furehe O, Fig. 3 u. 4, welehe auf beiden Seiten dureh den oberen Parietallappen verläuft. Die Furehe zeigt auf beiden Seiten die Konfluenz aus einer Reihe von hintereinander liegenden Grübchen. Dem Ver-

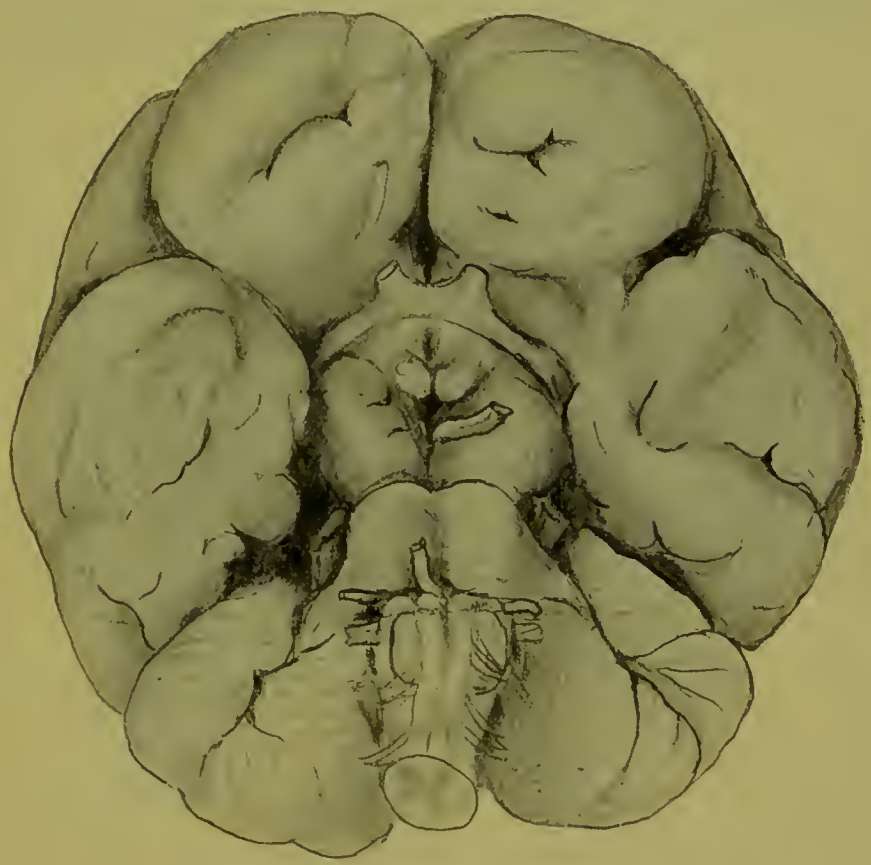


Fig. 2.

Ansicht der Gehirnbasis von Fall I. Vergr. = 1 1/4.

laufe nach bietet die Furehe Ähnliehkeit mit der Affenspalte, Fissura parietooeeipitalis, wie sie bei Idiotengehirnen nieht selten beobaehtet wird. An der reehten Hemisphäre verliert sie sich naeh kurzem Verlaufe in der Gegend der oberen hinteren Mantelkante raseh auf der occipitalen Seite, an der L-Seite, dagegen biegt sie auf die Medialseite um und zieht hier sehräg nach vorn abwärts bis etwa in die Mitte der Innenseite. Abgesehen von der Bildung dieser Furche und der erwähnten Anlage der Fossa Sylvii ist an der äusseren und oberen Seite beider Hemisphären wenig Symmetrie vorhanden; denn nächst dem beschriebenen Verlauf der Furehen besteht links eine Neigung zu sagittaler Riehtung, wie es besonders aus der Ansieht von oben (Fig. 1) hervorgeht, während rechts mehr die Anlage von Querfurehenbildung zu erkennen ist. Die die Fossa Sylvii begrenzenden Gehirnteile haben sieh nieht geschlossen, so dass

in der Tiefe der Fossa Sylvii die Insel freiliegt. Die Oberfläche der Insel zeigt keine Furchung. Der äussere Kontur der Hemisphäre weicht von den normalen Gehirnen auch dadurch ab, dass die Zuspitzung des occipitalen Endes fehlt, die Hemisphären sind hinten stumpfer als normal, dagegen nehmen sie an Breite ab, so dass die hinteren Enden auseinanderweichen, wie die Ansicht von oben erkennen lässt. Das vordere Ende des Gehirns ist stumpf und abgerundet; jedenfalls besteht keine Zuspitzung des frontalen Poles, wie sie von manchen Autoren (Marchand, Anton, Pfleger und Pilcz u. a.) bei dem mikrocephalen Gehirn wiederholt beschrieben worden ist. Ausser der Sylvischen Furche kann vielleicht auf der rechten Seite noch die Andeutung einer zentralen Furche erkannt werden. Die Stirnfurchen sind an keiner der beiden Hemisphären auch nur andeutungsweise vorhanden, dagegen finden sich an der

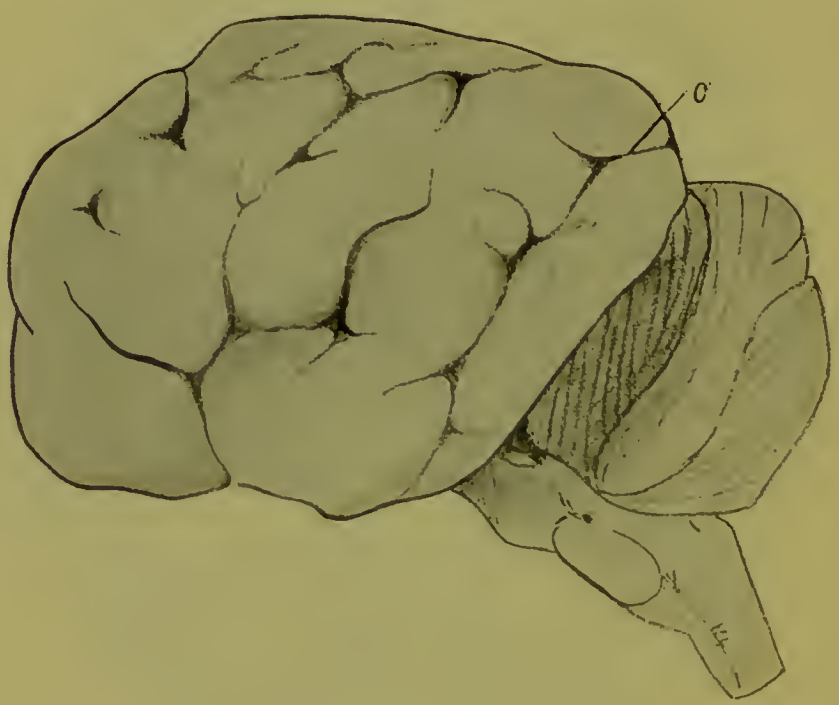


Fig. 3.

Linke Seitenansicht von Fall I. Vergr. = 1¼.

basalen Fläche der Hemisphären im Stirnlappen jederseits, dem Gyrus orbitalis entsprechende Grübchen mit Ansätzen zu querem Verlauf der Furchen. Sonst zeigt der linke Stirnlappen etwas reichlicheren Ansatz zur Gliederung als rechts. Indessen herrscht bei aller Abweichung vom normalen Typus doch eine gewisse Neigung zu symmetrischem Verhalten beider Seiten vor, wie es besonders der Vergleich der konvexen Oberflächen und die Gliederung der Oberfläche in grobe Lappen ergibt. An den Medialseiten der Hemisphären ist noch zu erwähnen, dass sich jederseits hier eine Reihe von Grübchen und die Anlage eines Gyrus fornicatus findet. Die Anlage der Furchen an der Medialseite zeigt Neigung zu Längsverlauf mit Umbiegung nach unten in occipitaler Richtung und von da aus nach vorn in die Spitze des Temporallappens, entspricht also dem Verlauf der „Randwindung".

Die groben Furchen der Gehirnoberfläche, wie sie bisher beschrieben worden sind, zeigen

2. kleine Nebenäste, die den sekundären Windungen des normalen Gehirns entsprechen. Die ganze Art der Gliederung bewirkt es, dass die Hemisphären sowohl in der Ansicht von der Oberfläche, wie im Querschnitt (siehe Fig. 5 u. folgende) ein grobes ungegliedertes Ansehen darbieten und einen massigen Eindruck machen.

Zur Orientierung der Verhältnisse im einzelnen diene ein Vergleich mit einem Querschnitt eines gleichalterigen Gehirns; zur Verfügung stand mir die lückenlose Serie eines zweijährigen Kindes (normales Gehirn), welches bei dem geringen Altersunterschied — der Fall hat ein Alter von 22 Monaten — als Testobjekt dienen kann.

Die innere Architektonik stellt sich im groben folgenderweise dar: Die Grosshirnhemisphären sind in symmetrischer Weise verkleinert, eine typische



Fig. 4.

Rechte Seitenansicht von Fall I. Vergr. = $1^1/_4$.

Anordnung (einheitlicher Markkörper innen, Rinde aussen) ist nur im Bereich des Frontalhirns vorhanden. Überall je weiter occipitalwärts, desto mehr tritt die absolute und relative Menge der weissen Substanz gegen die graue erheblich zurück (Fig. 5, 6, 7, ferner 13). Dem Mangel der äusseren Furchung entspricht Mangel der Gliederung im Inneren, die Rinde ist nicht gefaltet, der Markkörper dementsprechend nicht in Markkämme und tiefes Mark mit seinen verschiedenen Faserkategorien (cf. Abschnitt 8) abgesetzt. Nur das tiefe Mark des Frontalhirns zeigt Gliederung in strata. Die in allen Teilen der Hemisphäre ungefaltete Rinde hat (schon bei makroskopischer Betrachtung) makrogyrischen Charakter. Die Breite der Rinde übertrifft relativ und absolut die Norm, sie ist absolut grösser als die des Erwachsenen. Die ganze Konfiguration bedingt eine gedrungene, kompakte Gestalt im Frontalschnitt. Die Eigentümlichkeit der Gliederung der grauen Substanz lässt sich in folgenden drei Punkten zusammenfassen:

1. Mangelhafte Gliederung des flächenhaften Graus, Mangel der Anlage und Ausbildung von Windungen, unscharfe Abgrenzung der Rinde vom Mark, Zerklüftung der Rinde durch atypische Markbündel, besonders in der Gegend der Fossa Sylvii und des Ammonshorns, Verlagerung der Rinde in die Tiefe.

2. Massenhafte Heterotopien, Auftreten verlagerter Teile grauer Substanz in der Tiefe des Markkörpers und unter dem Ventrikelependym; die heterotopen grauen Massen sind teils mit, teils ohne Zusammenhang mit typischen grauen Verbandsteilen, Rinde oder Stammganglien.

3. Selbständige Entwickelung des Corpus striatum der Norm entsprechend, an absoluter Grösse fast die Grösse des gleichalterigen (zweijährigen) erreichend. Ausbildung der Stammganglien am Frontalende vollendet, Occipitalende nicht völlig gegliedert.

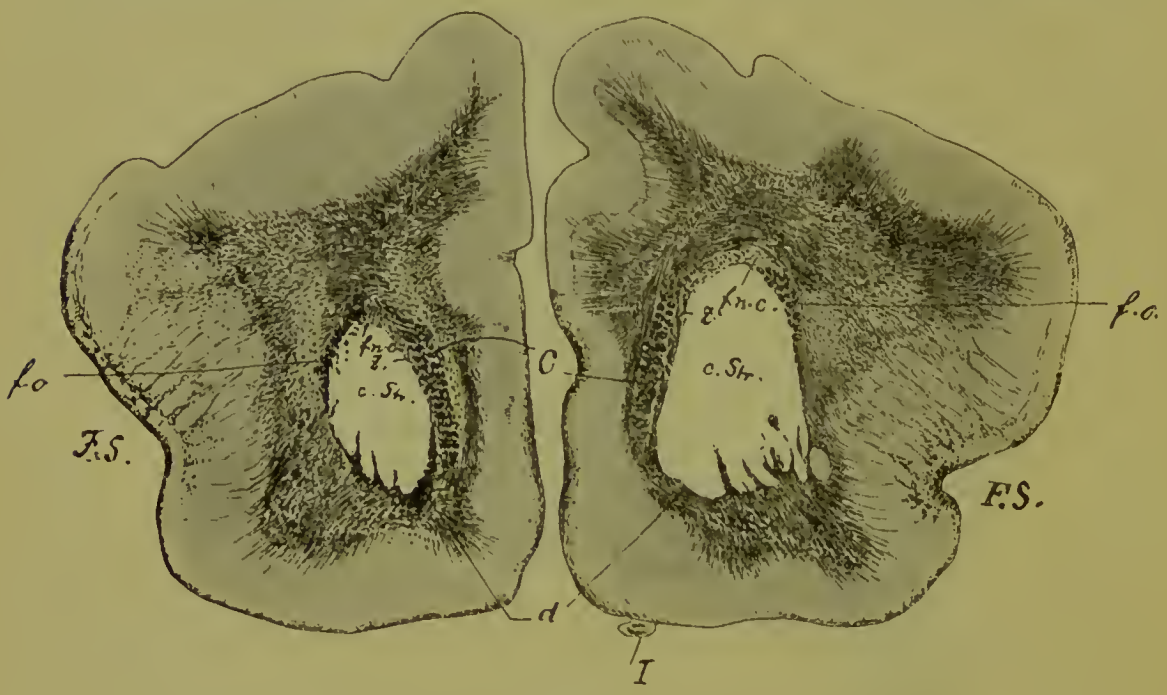


Fig. 5.

Frontalschnitt 259. Vergr. = 2. *c. str.* = Corpus striatum. *f. s.* = Fissura Sylvii. *z* = Stratum zonale nuclei caudati. *d* = Radiatio corporis collosi. *f. o.* = Fasciculus fronto-occipitalis. *f. n. c.* = Fasciculus nuclei caudati. *I* = Nervus olfactorius. *c* = Bündel aus der Commissura.

ad 1. Die Abgrenzung von Mark und Rinde ist unscharf. Fast überall erstreckt sich in die äussersten Teile des Marks die Rinde noch hinein. Natürlich kann man diese Teile nicht von der Rinde als etwas Besonderes abtrennen; denn sie setzen sich einmal in die Rinde ununterbrochen fort, sie stehen in einem solchen Verhältnis zum ganzen Aufbau der Rinde, dass man sie als Teile der letzteren ansehen muss, sie stellen oft die tiefsten Schichten der Rinde überhaupt dar. Wesentlich ist, dass diese unscharfe Abgrenzung der Rinde gegen das Mark eine sehr wechselnde ist, so dass auch hiernach die Dicke der Rinde wechselt und sie nach innen zu einen welligen Begrenzungskontur besitzt. Die Erscheinung ist der Ausdruck der Tatsache, dass die Gliederung der Rinde keine in dem Masse fertige und geschlossene ist, wie beim Normalen. Diese Verhältnisse wechseln sehr. Am meisten der Norm nähert sich die Rinde im Gyrus fornicatus, sowohl was die Lagerung der Zellen (s. u. histologischer Ab-

schnitt) als auch, was die Markanordnung betrifft; sonst fast überall haben wir es mit einer Verdickung der Rinde in dem Sinn zu tun, dass die Lage der zur grauen Substanz gehörigen Elemente in rindenartiger Anordnung b r e i t e r ist, als die Rinde beim zweijährigen Kinde. Diese Verbreiterung geht stellenweise sehr weit, so dass der ganze Markkamm bis an die Grenze des Centrum ovale bei genauer Betrachtung sich aus eigentlich grauer Substanz mit reichlichem Mark aufgebaut erweist. Die Rinde stellt also eine (stellenweise in verschiedener Weise hochgradige) M a k r o g y r i e dar (Fig. 6). Die ganze Rinde ist ungegliedert, sie ist ein einfacher, breiter, schalenförmiger Mantel um die Markmasse, sie zeigt keine Faltung. Der Grübchentypus der Oberfläche zeigt sich auf den Querschnitten in kleinen flachen Einsenkungen des äusseren Konturs. Auch die Fossa Sylvii ist nur eine flache Grube (Fig. 5, 6 f. s.). Am besten gebildet



Fig. 6.

Frontalschnitt 357. Vergr. = 2. *b* = Bündel b. *fo* = Fornix. *o* = Olfactoriusgebiet. *h* = Heterotopien. *foc* = Fasciculus fronto-occipitalis. *f. S.* = Fossa Sylvii. *Co. a.* = atypische Commissura anterior.

auch in dieser Beziehung sind die Teile der Randwindung (Gyrus fornicatus). An zwei Orten ist eine deutliche Anlage zu Faltung vorhanden, die aber ihren normalen Gang nicht genommen hat. Es handelt sich einmal um eine Stelle, wo in den occipitalen Abschnitten von der Basis her eine grosse graue Masse in die Hemisphäre eindringt, und zweitens um die Stelle des Ammonshorns.

Betrachten wir Figur 15 und 7, so zeigt sich, dass in den occipitalen Abschnitten der Hemisphäre der Markkörper sich nach unten gabelt, er ist durch eine eingestülpte Rindenmasse auseinandergesprengt worden. Das Mark bildet so ein Hufeisen, das von Rinde ausgefüllt wird. Der so eigentümlich gestaltete Markkörper ist überall von Rinde umlagert. Dadurch ergibt sich auch, dass an der Stelle a (Fig. 7) die Rinde von der einen Seite nach der anderen durch das Mark hindurchreicht; die basalsten Zonen der makrogyrischen

Rinde berühren sich hier. Die ganze eingestülpte Masse grauer Substanz zeigt sich bei näherer Betrachtung als aus einzelnen Gyris bestehend in der Weise, dass diese Gyri ein fortlaufendes und in der Tiefe gefaltetes Band darstellen. Aus Fig. 7 ist das Verhalten näher ersichtlich. Daraus wird klar, dass wir es in diesem Fall mit einer Einstülpung eines Teils der Hemisphärenwand zu tun haben. Auffallend ist, dass diese eingestülpten Teile der Hemisphärenwand

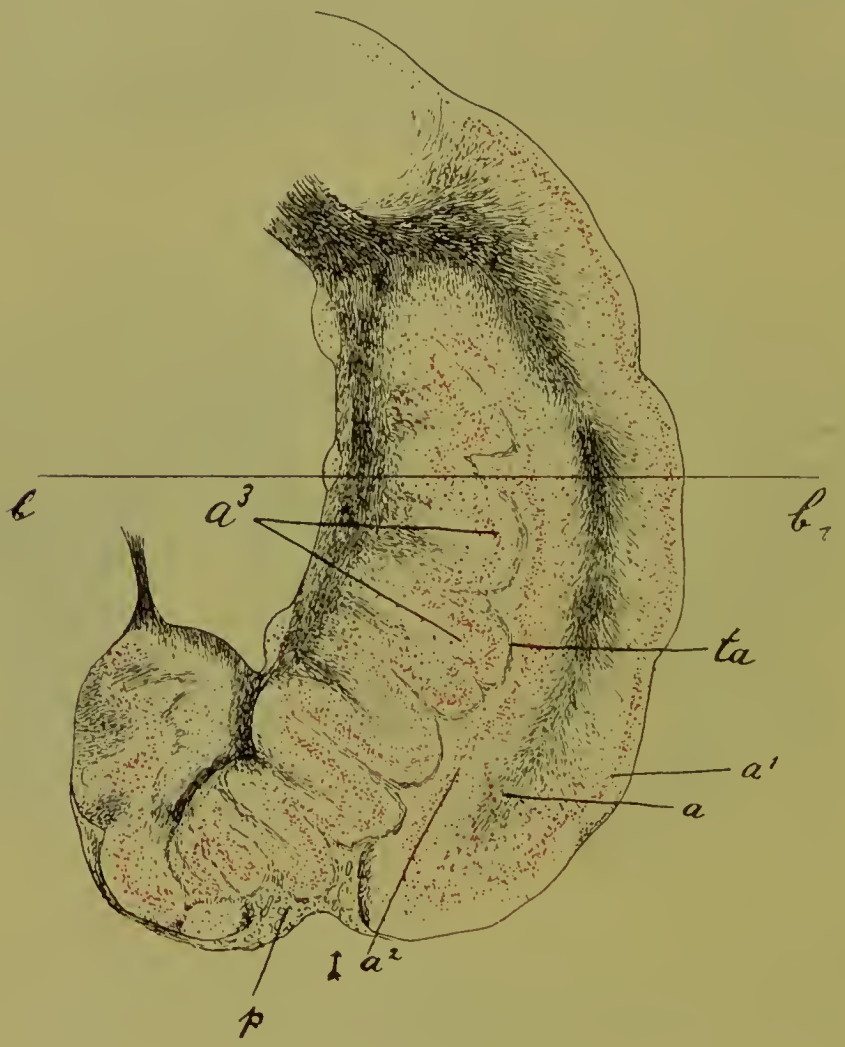


Fig. 7.

R Hemisphäre, basaler Teil, *V* = Ventrikel. (Schnitt Nr. 747.) Derselbe wie Fig. 15. Man sieht den von der Basalseite her in die Hemisphäre eingestülpten Windungszug. Die Rinde a_1, a_2, a_3 hängt kontinuierlich zusammen. *ta* = Tangentialfaserschicht der eingestülpten Gyri. Der Pfeil zeigt die Stelle der Einstülpung, hier liegen Pia-Elemente und Markfasern dicht durcheinander.

stellenweise eine ziemlich reiche Gliederung ihrer Windungen und Furchen zeigen (Fig. 7 a^3), viel reicher als der nicht eingestülpte Teil der Hemisphärenwand, z. B. bei a^1. An der Stelle der Einstülpung (Richtung des Pfeils in Fig. 7) sind Teile der Pia mit in die Einstülpung einbezogen worden, und es sind die Piateile zwischen den eingefalteten Gyris noch bis hoch hinauf in die Gegend von a^3 verfolgbar. Die schwarze Linie ta stellt die (hypertrophische) Tangentialfaserschicht der eingestülpten Gyri dar, sie ist an ihrer Oberfläche von

zahlreichen auffallend starken Gefässen begleitet, in deren Umgebung und zwischen welchen sich Teile der Pia finden. Die Stelle der Einstülpung, die ein inniges Gemisch von Markfasern und Piateilen (Gefässen) zeigt, ist in Fig. 7a wiedergegeben. Es handelt sich hier also um eine sekundäre Verlagerung bereits angelegter Rinde infolge atypischer Faltung in die Tiefe, und die Schnittführung (Frontalschnitt) gestattet, die Art dieser Verlagerung zu verfolgen. Man hat den Eindruck, dass die Tendenz zur Faltung da ist, aber die Expansion der Oberfläche verhindert wurde.

Im Ammonshorn schliesslich haben grosse Umlagerungen atypischer Art, zusammen mit der unterbliebenen vollständigen Einrollung zu einer innigen Durcheinanderlagerung grauer und weisser Teile geführt (cf. unten Fig. 56). Die Verteilung des Markes innerhalb der Rinde lässt sich auch im Ammonshorn (Fig. 56) gut studieren. Die relative Markmenge der Rinde ist erhöht. In bestimmten Abschnitten des Frontalhirns zeigt sich die Tangentialfaserschicht als ein schon mit blossem Auge sichtbarer bis 1 mm breiter Faserstrich. Aus diesem Band treten (Fig. 5 bei f. s.) Bündel in die Tiefe nach dem Markkörper zu. Solche Markbündel zersprengen stellenweise die Rinde in ein Mosaik von Feldern grauer Substanz (Fig. 6 bei f. s.).

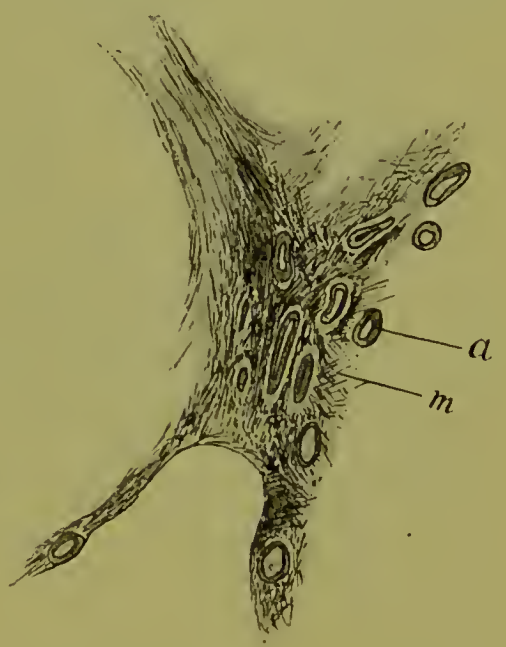


Fig. 7a.

Stelle des Pfeils aus Fig. 24. *a* = Gefässe, *m* = Markfasern.

ad 2. Unter rein topographischen Gesichtspunkten sei die Anordnung und Konfiguration der heterotopen Partien betrachtet. Dieselben stellen sich im ganzen in folgender Weise dar:

1. als eine grosse, wesentlich ungegliederte graue Masse, die, der Basis der Hemisphäre und des Zwischenhirns angeheftet, hinter dem Chiasma opticum beginnt und von da aus nach beiden Seiten rückwärts sich erstreckt. Wir benennen in der Folge diese Bildung als „basale Platte“. Dieselbe tritt an der Basis des Temporal- und Occipitallappens auf und erstreckt sich lateral nur bis dahin, wo die Basis der Hemisphäre sich in den lateral nach aufwärts strebenden Teil umschlägt (cf. Fall II).

2. An der Stelle, wo die beiden Balkenteile hätten austreten sollen, findet sich an der medialen Hemisphärenwand eine Stelle, an welcher dieselbe das Bild einer ungegliederten grauen Masse, von zahlreichen Markfasern durchsetzt, darbietet. Es ist das stets diejenige Stelle, an der der gegliederte Teil der Hemisphärenwand in den ungegliederten übergeht. Wir werden im folgenden diese Bildung als „Balkenheterotopie“ bezeichnen (Fig. 17 B. f. B. H.).

3. Die „subependymären Heterotopien.“ Unter dem Ependym des Seitenventrikels finden sich an vielen Stellen (s. Fig. 15 u. folgende H. H.) graue Massen, die, als knollige Wülste gegen den Ventrikel vordringend, auf dem Durchschnitt von verschiedener, Stecknadelkopf- bis Erbsengrösse, sich darbietend, teils zusammenhängend, teils keinen Zusammenhang bietend, eine scharfe Grenze gegen die tiefen Markstrahlen besitzen.

4. Nach aussen vom Putamen des Linsenkerns befinden sich (cf. Fig. 8) Massen grauer Substanz auf beiden Seiten, die R durch Markbündel in einzelne ziemlich scharf voneinander gesonderte Felder abgegliedert sind, L sich als eine grosse zusammenfliessende Masse mit teils scharfen, teils unscharfen Rändern gegen das umgebende Markfeld darstellen. Auf dem nämlichen Schnitt ist zu sehen, dass in der Gegend des Nucleus amygdalinus sich Massen grauer Substanz finden, die zum Teil mit der Rinde, zum Teil mit Teilen des Linsenkerns, zum Teil mit den eben beschriebenen heterotopen grauen Massen im Zusammenhang stehen. Die ganze Gegend ist bezüglich der Architektonik in Unordnung geraten, die einzelnen Teile zeigen eine ungeordnete Durcheinanderlagerung grauer Teile.

5. In einzelnen Partien finden sich unter der Rinde (cf. Fig. 6 L.) einzelne graue von Mark scharf umsäumte Herde, die besonders deutlich in der Gegend des Ammonshorns als in die Tiefe gelagerte Rindenteile sich darstellen (vergl. hierzu Fig. 56).

6. In manchen Teilen der Hemisphäre, besonders in der Gegend der Fossa Sylvii ist die Rinde vom Mark ausserordentlich unscharf abgegrenzt (cf. Fig. 5 u. 6) und einzelne Rindenteile erstrecken sich tief in das Mark hinein, ohne dass die dadurch in den Markkörper verlagerte graue Substanz sich als besonders scharf umsäumtes Feld von den Teilen der Marksubstanz abhebt. So liegen auch einzelne Ganglienzellen oder solche Zellen in Gruppen von zwei oder drei Exemplaren beieinander zwischen den Markstrahlen unter der Rinde, zum Teil tief in das Mark hinein verlagert. Auf diese Weise ist es an manchen Orten ganz unmöglich, Mark und Rinde abzusondern, und besonders im Occipitallappen, wo die Menge des Marks gegen die Menge der grauen Substanz ausserordentlich zurücktritt, ist das ganze Markfeld auf weite Strecken hin von Teilen der grauen Substanz durchsetzt. So ist z. B. (cf. Fig. 8) das Markfeld a von Teilen grauer Substanz ganz durchsetzt.

ad 3. Die Stammganglien zeigen folgenden Befund: Ihr frontales Ende überragt erheblich den Ventrikel nach vorn. Dem Corpus striatum liegt da, wo der Ventrikel fehlt, der Markkörper direkt an. Seine relative Grösse ist, wie aus Fig. 5 u. 6 besonders hervorgeht, eine sehr erhebliche und bleibt hinter der Grösse dieser Teile beim gleichalterigen zweijährigen Kinde absolut nur wenig zurück, die relative Grösse der Teile im Fall I zu der Grösse des ganzen Gehirns übertrifft daher das normale Verhalten ganz erheblich: Es spricht sich darin die bekannte Selbständigkeit in der Ausbildung des Corpus striatum gegenüber dem Verhalten des Grosshirns aus. Der vorderste spaltförmige Abschnitt des Ventrikels erscheint zuerst an der inneren Oberfläche des Corpus striatum, zwischen ihm und dem Markkörper. Verfolgt man den Nucleus caudatus weiter nach hinten, so zeigt er bald Zusammenhang mit grossen und kleinen Massen heterotoper grauer Substanz, die nur zum Teil, wie Fig. 8 L u. R durch Markbänder von ihnen abgegrenzt sind, zum Teil einfach (Fig. 15) in ihn überfliessen. Wie alle anderen Verhältnisse, so gerät, je weiter occipital, desto mehr auch der Zustand des Nucleus caudatus in Unordnung. Es ist bei den heterotopen Partien, die in ovaler und kreisrunder Form in grösserer Zahl in der Nähe der lateralen Ventrikelwand beiderseits auftauchen, bald nicht mehr möglich, zu sagen, welche davon dem Nucleus caudatus entsprechen könnte. Die heterotopen Partien treten im ganzen Bereich des Bogens (und auch darüber hinaus) auf, den der Schwanzteil des Nucleus caudatus sonst einnimmt. Verfolgt man die Verhältnisse einzeln, so ist in Fig. 16 R u. L im Winkel des Ventrikels, zwischen dessen äusserer und unterer Wand, der Nucleus caudatus, allerdings in atypischer Form, noch wohl zu erkennen. Die mit Nucleus cau-

datus R in Fig. 16 bezeichnete Partie zeigt nach vorn einen Zusammenhang mit dem Nucleus caudatus. In Fig. 17 (Nucleus caudatus?) sind etwa in der Mitte der seitlichen Ventrikelwand graue Massen zu sehen, welche als die hinteren Enden der mehrfach zerklüfteten grauen Masse erscheinen, welche einen Zusammenhang mit dem Nucleus caudatus nach vorn zeigen. In der Ventrikelwand treten weiter nach rückwärts immer zahlreicher solche Partien hervor, welche knollig gegen den Ventrikel zu vorspringen, sie haben grossenteils untereinander Zusammenhang, eine davon im Dach des Ventrikels gelegen, reicht (Fig. 15 R) weit nach vorn.



Fig. 8.

Frontalschnitt 552. Vergr. = 1,8. *II* = Nervus opticus. *co. a.* = Commissura anterior. *n. c.* = Nucleus caudatus. *n. l.* = Nucleus lentiformis. *c. i.* = Capsula interna. *b* = Bündel b. *fo* = Fornix. *V. a.* = Vicq d'Azyrsches Bündel. *t. a.* = Tuberculum anterius thalami. *t. th.* = Taenia thalami. *m* = medialer Thalamuskern. *f. M.* = Foramen Monroi. *L. sch.* = Linsenkernschlinge. *H* u. H_1 = grosse graue heterotope Massen in der Mitte des Markfeldes der Hemisphären.

Am Linsenkern ist der vorderste Teil, der medio-ventral noch mit dem Nucleus caudatus zusammenhängt (Fig. 8), sowie weiterhin eine wohl ausgeprägte Gliederung in Putamen und Globus pallidus zu erkennen. Auch diese einzelnen Teile zeigen sich gut ausgebildet (Fig. 8). Auch hier geraten die Verhältnisse der grauen Massen bald in Unordnung, die Gegend des occipitalen Endes des Putamen wird von grauen, mächtig zerklüfteten Massen eingenommen. Dieselben umgeben da, wo er noch wohl ausgebildet erscheint, ihn von unten und lateral, sind aber (Fig. 8) noch eine Strecke weit durch ein scharfes Markband von ihm abgetrennt. Ihre Anordnung unterscheidet sich R von L. R sind es kleine graue, von feinen Markstreifen durchsetzte und umsäumte Felder, L ist es mehr eine grosse graue Masse, deren Rand durch eindringende Markbündel etwas zackig

erscheint (Fig. 8). Die ganze Gegend des Claustrum und des Nucleus amygdalae ist durch die Heterotopien so atypisch gestaltet, dass es nicht möglich ist, diese Teile zu identifizieren.

Wir wenden uns nun zur Betrachtung der medialen Hemisphärenwand und der zugehörigen Verhältnisse. Es ergeben sich dabei folgende Besonderheiten:

Der Balken fehlt in seiner ganzen Ausdehnung. Die Fasern der Balkenstrahlung gehen teils in einer (atypischen) Commissura anterior (Fig. 6 co. a.) auf die andere Hemisphäre über, teils treten sie in sagittalen Verlauf (Balkenlängsbündel) im Bündel „b" über (Fig. 8, 15 u. ff.). Der Fornix zeigt Verhältnisse wie bei niederen Tieren (Peduneulus septi pellueidi). Die „Randwindung" ist stark ausgeprägt (Marsupialiertypus). Die mediale Hemisphärenwand ist in grosser Ausdehnung epithelial geblieben (Fig. 18) (Occipitalhirn), an anderer Stelle („Septum pellueidum") ist sie abnorm stark entwickelt. Der Ventrikel ist frontal spaltförmig, wird vom Corpus striatum nach vorn überragt, im hinteren Teil ist er weit mit grossem Plexus (embryonaler Zustand) (Fig. 16). Dureh das Fehlen des Balkens werden eine Reihe von besonderen Lagerungs- und Gestaltungsverhältnissen bedingt, im Bereich der Randwindung und der medianen Markmasse. An der Stelle des Balkens findet sich jederseits ein ventral vom Gyrus fornicatus an der medianen Fläche der Hemisphäre, frei zutage tretender Markzug (b. Fig. 8, 15 ff.). Die betreffenden Teile der beiden Seiten erwecken auf dem Querschnittsbild des ganzen Gehirns den Eindruck, als ob sie einander zustrebten, ihre Vereinigung aber nicht hätten erreichen können. Dieses „Balkenrudiment" ist besonders auf den mehr frontal gelegenen Schnitten, am besten etwa entsprechend den ersten Sehnitten durch das Tuberculum anterius des Thalamus zu sehen.

Über dem Eingang in den Seitenventrikel ist jederseits der Fornix (Fig. 8 fo.) zu sehen. Die Fornices beider Seiten berühren sich nicht in der Mittellinie, sondern sind (infolge des fehlenden Balkens) von der Mittellinie ab nach der Seite zu versehoben. Dabei stehen sie nieht gleich hoeh, der rechte Fornix steht etwas höher. Schon auf diesem Schnitt ist zu sehen, was auf den anderen weiter frontal sowohl wie weiter kaudal noch deutlicher hervortritt, dass die Masse des Fornix nicht seharf individualisiert erscheint, sondern dass sein Kontur mit Ausnahme der Unterseite in die Substanz der angrenzenden Hirnpartien teilweise ohne scharfe Grenzen übergeht. Die Seitwärtsversehiebung des Fornix in lateraler Richtung verursacht, dass er über dem Tuberculum anterius des Thalamus steht, so dass also der Eingang in den Ventrikel oben vom Fornix, unten von der genannten Partie des Thalamus gebildet wird, während bei einem normalen Präparat gleicher Schnitthöhe der Fornix mit seinem lateralen Rand noch ein gutes Stück einwärts vom medialen Rand des Tubereulum anterius thalami steht. An den Fornix sehliesst sich nun in der Richtung nach oben und aussen ein schmaler Markstreifen an, der teils aus sagittal verlaufenden, teils aus solchen Fasern besteht, welehe das Dach des Ventrikels bildend aus der Markmasse heraus in medianer Richtung verlaufen, also in diesen Frontalebenen dem Verlauf der Balkenfasern entsprechen. Eine genaue Betrachtung zeigt, dass eine scharfe Grenze zwischen diesen Fasern und dem Fornix sich nicht ziehen lässt. Die Mehrzahl derselben schlingt sieh jedenfalls, am lateralen Rande des Fornix angelangt, an diesem Rand nach oben zu, so dass sie in ihrer Gesamtheit den Fornix von aussen und von oben umfassen, dabei gehen sie zum Teil in eine mehr sagittale (aus der transversalen) Verlaufsrichtung über, oder liegen zum Teil auch wirr durcheinander, sind stellenweise auch zu grösseren oder kleineren Bündeln geordnet. Die Art der Anord-

nung unterscheidet sich deutlich von den regelmässig liegenden Fasern des Fornix.

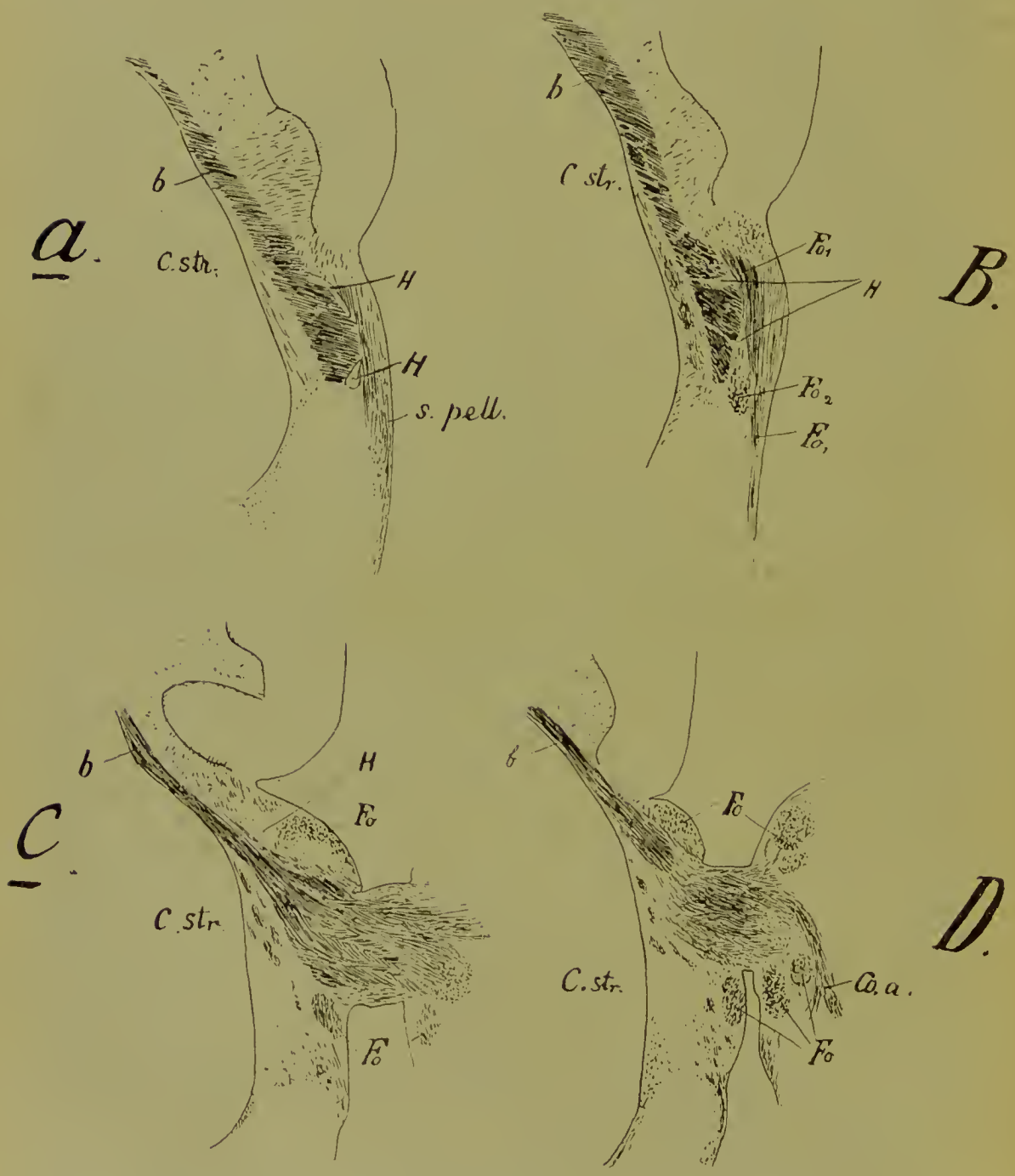
In dem bezeichneten, dem Balken entsprechenden Bündel tritt uns das an balkenlosen Gehirnen schon längst bekannte und oft beschriebene Faserfeld entgegen, welches von verschiedenen Autoren unter verschiedenen Gesichtspunkten und Namen beschrieben worden ist, von Probst wurde es als Balkenlängsbündel bezeichnet. Früher war es als Balkenwulst bekannt. Forel-Onufrowicz beschrieben es als ein Assoziationsbündel zwischen Stirn- und Hinterhauptteil.

Dieses Längsbündel des balkenlosen Gehirns stellt in seinem mehr lateralen Abschnitt die dorsale Begrenzung des Seitenventrikels der Hemisphäre dar, seine Fasern treten aus der Markmasse der Hemisphären in konvergierender Richtung aus. Insofern erinnert ihre Anordnung sehr an Balkenfasern des normalen Gehirns. Zweierlei fällt indessen an unserem Falle auf: 1. dass die Fasern des Bündels (b. Fig. 8) sich von denen des Cingulum keineswegs überall scharf trennen lassen; 2. die Fasern, welche dem Bündel b zuströmen, umfassen den Ventrikel nicht nur von oben, sondern auch von der Seite her. Teilweise verlieren sie sich zwar in dem Mark der Hemisphäre, besonders die von oben aus der Stirnwindungsgegend und dem, dem Gyrus fornicatus entsprechenden Windungszuge einströmenden Fasern und sind innerhalb des Markes nicht mehr deutlich abzugrenzen. Der der Ventrikelwand anliegende Teil, welcher bei weitem der grössere ist, tritt aber als gesondertes Bündel in Erscheinung.

Im übrigen bilden Fornix und Bündel b zusammen einen frei und selbstständig an der Medianseite des Gehirns hervortretenden Wulst, der dorsal durch eine Furche begrenzt erscheint. Die Fasermasse des Bündels b nimmt nach vorn bedeutend an Umfang zu. Der Verlauf des ganzen Bündels ist ein mehr von aussen oben nach innen unten absteigender geworden. Die Fasern selbst zeigen mehr schrägen Verlauf als transversalen oder sagittalen, die am Rücken des hier spaltförmigen Ventrikels liegenden sind auf dem Querschnitt immer noch längs getroffen, je mehr der Medianlinie zu, desto mehr ordnen sie sich zu Bündeln von schräger Verlaufsrichtung. Dabei senkt sich nicht nur der ganze mediale Rand, entsprechend dem Fornix, mit dem er verbunden ist, nach abwärts, sondern auch innerhalb des Bündels b verlaufen die einzelnen Fasern vielfach von dessen dorsaler nach seiner ventralen Oberfläche. Auch noch weiter nach vorn (Fig. 6) ist der Faserreichtum des Bündels b ein andauernd erheblicher und frontalwärts zunehmender. Die Hauptmasse seiner Fasern kommt auch hier beständig aus dem, auch innerhalb der Markmasse leidlich scharf abgrenzbaren Bündel, das den Ventrikelschlitz (v) und das Corpus striatum dorsal und zum Teil lateral umsäumt. Da die mediale Seite des Bündels b je weiter nach vorn, desto mehr mit seinem medialen Ende sich nach abwärts senkt, so begrenzt das Bündel b nunmehr den Ventrikel auch medial. Nach unten von ihm liegt weiter vorn der Nucleus caudatus. Weiterhin (Fig. 6) sieht man die Fasern des Bündels b — seine Abgrenzung vom Fornix ist L. noch sehr deutlich, R. beginnt sie sich zu verwischen — von der ventralen Seite her unten in den Fornix sich hineinschieben und, den Fornix von unten umfassend, der Mediallinie zustreben.

Zur Betrachtung dieser Verhältnisse in weiter frontaler Richtung ist es nötig, bei etwas stärkerer Vergrösserung (vierfach) angefertigte Figuren der in Betracht kommenden Gegend zu betrachten, wobei sich ergeben wird, dass die Fasern, welche bislang und bei weiter kaudal liegenden Schnitten das Bündel b bilden, weiter frontal in enge Beziehung zu Fornix und Commissura anterior treten, so dass die Betrachtung dieser Verhältnisse nicht anders als im engen Konnex erfolgen kann.

In weiter frontalen Ebenen (zwischen Schnitt 321 und Schnitt 383, ca. 2,5 mm in sagittaler und ca. 1½ mm in dorsoventraler Ausdehnung messend) tritt eine Kommissur zwischen beiden Hemisphären auf, welche ein dichtes Fasergewirr zeigt. Fasern, deren Verlaufsrichtung denen der Commissura anterior



entsprechen, sind ohne weiteres nicht darin zu erkennen, erweisen sich aber bei näherer Betrachtung als vorhanden (Fig. 9 d. coa. 1. Teil der Kommissur). Er entspricht dem zur Substantia perforata anterior ziehenden Teil der Commissura anterior; der Hemisphärenanteil der Co. a. ist in Fig. 8 zu sehen. Die sagittale Ausdehnung der Commissura anterior beim zweijährigen Kinde beträgt

ca. 1,4 mm, ist also erheblich geringer, als in unserem Fall. Die Lage zum Fornix zeigt bei einer Rekonstruktion (Fig. 10), dass die erwähnte Kommissur teils unmittelbar vor dem durch die Columnae fornicis gebildeten Bogen liegt, teils wird sie von Fornixfasern, sowie von einem Teil der aufsteigenden Columnae fornicis von vorne bogenförmig umfasst. Nach dieser Lage kann über die Natur der Kommissur als „Commissura anterior“ kein Zweifel sein. Die zum Bündel b gehörigen Fasern nehmen, wie auseinandergesetzt, hier an Masse sehr zu (Fig. 6, 2 u. 9, A und B, b). Sie treten nun teilweise zu gesonderten Bündeln geordnet von beiden Seiten in die Kommissur, besonders ihren vordersten Teil und kreuzen sich in der Mitte mit den entsprechenden und anderen von der gegenüberliegenden Seite kommenden Bündeln (Fig. 9, c u. d, Mitte). Ein Teil der sonst zum Balken zusammentretenden Fasern kreuzt also hier in der (atypi-



E

Fig. 9. *a—e.*

Vergr. = 4. Schnitte durch die Commissura anterior. In 9 *a—c* sieht man *(b)* den Balkenanteil der Kommissur. *C. str.* = Corpus striatum. *H* = Heterotopien. *S. pell.* = die dem Septum pellucidum entspreehende, aber nicht verdünnten Partie der medialen Hemisphärenwand. *Fo, Fo*$_1$ u. *Fo*$_2$ = Fornix, *Fo*$_1$ der die Kommissur von hinten, *Fo*$_2$ der die Kommissur von vorn (siehe Fig. 10) einfassende Anteil des Fornix. *Co. a.* = eigentliche Commissura anterior (Anteil zum Tuber einereum).

schen) Commissura anterior. Diese bilden einen beträchtlichen (zweiten) Teil derselben.

Durch das Eintauchen des Fornix in das ganze Fasergewirr entsteht ein diehtes Konvolut von Fasern. Die Verfolgung der Fornixfasern zeigt:

1. Dass derselbe, wie schon erwähnt, sich teilt, indem er in zwei konzentrischen Bogen, die Kommissur zwischen sich fassend, in zwei getrennten Bündeln anfsteigt. Die Bündel vereinigen sich oberhalb der Kommissur (Fig. 10).

Es fällt aber auf, dass dieser aus dem Zwischenhirn emporsteigende Teil, wenn man alle Bündel einer Seite zusammen addiert, schwächer ist, als der rückwärts ziehende dorsale Teil. Es geht daraus hervor, dass dem letzteren Teil aus der Gegend der Kommissur, ehe er sie verlässt, Fasern zuströmen. In Fig. 9b sieht man Fasern (Fo) aus der Tiefe der vor und unter der Commis-

sura anterior liegenden Rindenteile in dorsaler Richtung in den Fornix einmünden. Es kann sich hierbei nicht einfach um den aufsteigenden Fornixschenkel handeln, da die Fasern viel weiter ventralwärts zu verfolgen sind, also aus viel tieferer Lage auftauchen, als (wie Fig. 9 c und d zu sehen ist) sie dem aufsteigenden Fornixschenkel entsprechen würden. Die mediale Hemisphärenwand stellt hier eine mit (relativ) ausgebildeter Rinde und Mark versehene Wand dar. Der Lage nach entspricht die Partie dem Septum pellucidum, zusammen mit dem Balkendefekt musste die Verdünnung ausbleiben. Die Fasern, die aus ihr entspringen, entsprechen dem Pedunculus septi pellucidi der Beutler (E. Smith), Fig. 10 u. 13, ferner Fig. 9 A. Der in Fig. 10 mit Septum pellucidum bezeichnete Teil würde also dem Corpus praeeommissurale der Fig. 13 entsprechen.

Die ganze Fornixsäule in toto nimmt indessen weiter kaudal successiv wieder ab. Es liegt dies daran, dass im Verlauf des ganzen Fornix aus ihm

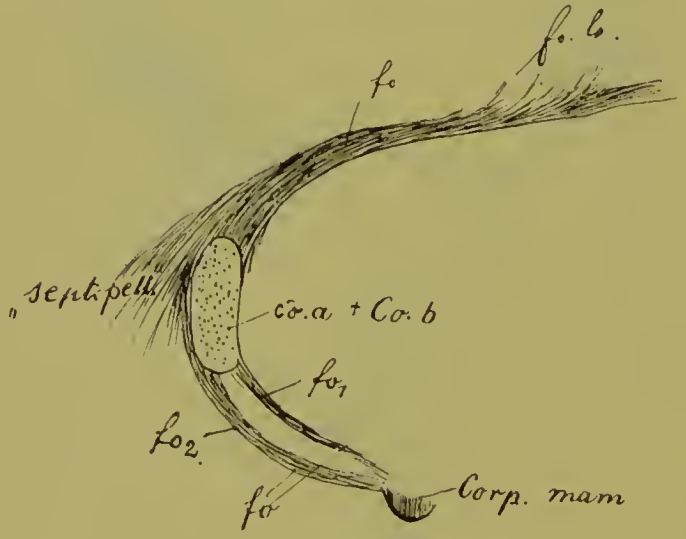


Fig. 10.

Rekonstruktion des Verlaufs der Fornixfasern. *Corp. mam.* = Corpus mammillare. *fo* = Fornix. fo_1 u. fo_2 = die die Commissura anterior von vorn (fo_2) und hinten (fo_1) umfassenden Anteile des Fornix. *sept. pell.* = Fasern aus dem Septum pellucidum zum Fornix (pedunculus septi pellucidi). *fo. lo.* = Fornix longus. *co. a.* + *co. b.* = Kommissur.

dem Gyrus fornicatus und Gyrus dentatus Fasern — welche also dem Fornix longus entsprechen würden — zufliessen. Alle diese Verhältnisse bieten, wie eine spätere Betrachtung lehren wird, eine merkwürdige innige Anlehnung an phylogenetisch niedrigere Stufen dar. In weiter occipital gelegenen Ebenen zeigt der Fornix jederzeit unter zunehmender Verschmächtigung ein Abwärtssteigen nach dem, dem Ammonshorn entspreehenden Gehirnteil, wo er in einer Fimbria endigt. Ein Psalterium fehlt, so dass der Fornix also jedenfalls keine Fasern aus dem gekreuzten Ammonshorn enthält.

Welchen Weg die gekreuzten Fasern des Bündels b einschlagen, ist sehr schwer zu entscheiden. Tatsaehe ist, dass in Sehnitten frontalwärts vom vorderen Rande der Kommissur an jederseits ein Bündel auftritt (Fig. 5, c), das wahrseheinlich aus der Kommissur hervorgeht. Vielleieht enthält es diese gekreuzten Fasern.

Man kann sich die vorliegenden Verhältnisse, Balken, Fornix etc. am besten an einer Rekonstruktion klar maehen, wie sie in Fig. 11 u. 12 (für die

Ansicht der medialen Oberflächen der Hemisphären) aus den eingezeichneten Schnittnummern versucht sind. Die Rekonstruktionszeichnung enthält eine schematische Darstellung. An der Zeichnung erkennt man zunächst deutlich den Verlauf des Fornix, der in einem flachen Bogen sich aus der Fimbria erhebt und nach oben und vorn verläuft. Ebenso sieht man das Verhalten des Balkenrudiments b = B. R., das nur den Rand der Hemisphäre erreicht hat,

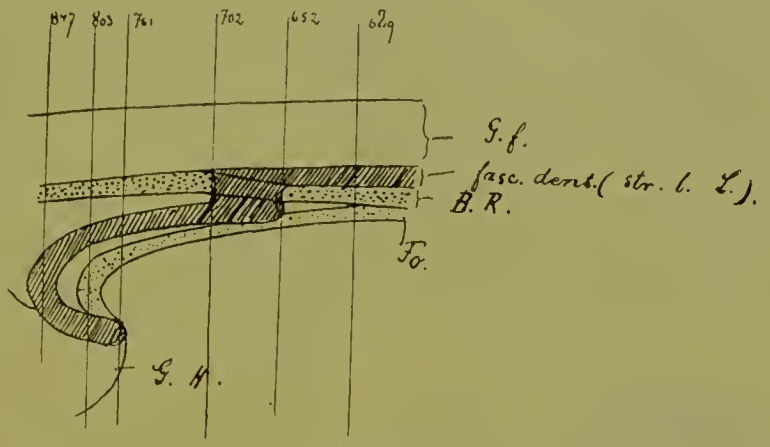


Fig. 11.

Rekonstruktion des Verlaufs der Randwindung, Fornix etc. Linke Hemisphäre. Ansicht von der medialen Seite. *G. f.* = Gyrus fornicatus. Fascia dentata = Stria longitudinalis Lancisii. *B. R.* = Balkenrudiment. *G. H.* = Gyrus Hippocampi. *Fo.* = Fornix.

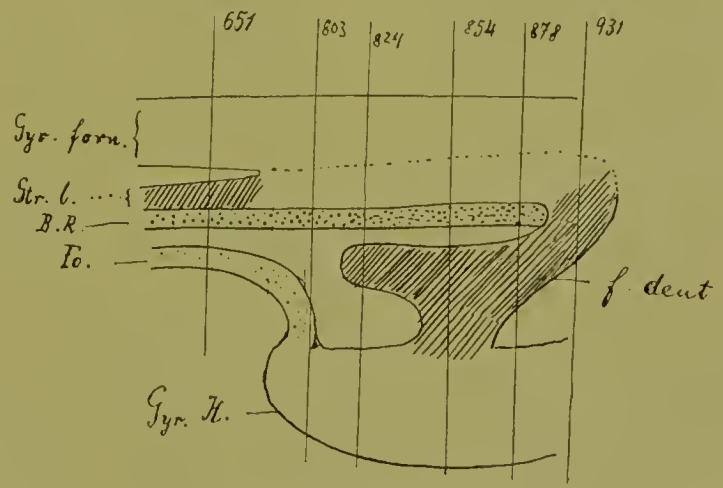


Fig. 12.

Rekonstruktion des Verhaltens der Randwindung der *R*-Hemisphäre. cf. Fig. 11. Ansicht von der medialen Seite. *Gyr. forn.* = Gyrus fornicatus. *Str. l.* = Stria longitudinalis. *B. R.* = Balkenrudiment. *Fo.* = Fornix. *Gyr. H.* = Gyrus Hippocampi. *f. dent.* = Fascia dentata.

aus dieser selbst aber nicht herausgetreten ist. Weiter ist in die Zeichnung eingetragen der Gyrus fornicatus G. f. Unter (ventral von) dem Gyrus fornicatus bedeckt (R in Schnitt 761—652 und weiter nach vorn, L in 721—552 und ebenfalls weiter nach vorn) ein schmaler Windungszug die Oberfläche des „Balkenrudiments“ und des Fornix so, dass er zwischen Gyrus fornicatus, in den er kontinuierlich übergeht, und Balkenrudiment, dem er unmittelbar aufliegt, eingeschaltet ist (Fig. 15, 16 Gy. fo u. g. d.).

Die Furche, welche ihn vom Gyrus fornicatus trennt, ist schmal schlitzförmig und verhältnismässig tief. Vergleicht man diese Verhältnisse mit dem analogen Schnitt des normalen Präparats (Fig. 14), so erkennt man, dass Fornix einerseits und Gyrus fornicatus andererseits in den beiden Bildern leicht sich identifizieren lässt. Zwischen beiden liegt im normalen Bilde Balken und Stria longitudinalis, B. u. str. l. im Fall I ein Markzug, der die Mittellinie nicht erreicht, sondern mit einer kleinen Anhäufung seiner Fasern frei an der Oberfläche endet und ihn bedeckend eine Windung: B. R. u. str. l.

Die Stria longit. des normalen Gehirns ist bekanntlich nichts anderes, als ein (infolge der Balkenentwickelung) atrophisch gewordener Gyr. dentatus, die Grösse der Stria longitudinalis, d. h. der Gyrus dentatus im Fall I ist also Folge der fehlenden Ausbildung des Balkens. Es ergibt sich, dass der Gyrus dentatus über dem „Balken" bis Schnitt 702 noch rückwärts zu verfolgen ist, schon vorher zeigt er aber einen Zusammenhang mit einer ventral aufsteigenden grauen Masse, welche im Schnitt 702 bis Schnitt 652 um die mediale Seite des „Balkens" herumgreift und hier in einer Brücke grauer Substanz mit dem denselben bedeckenden Zug zusammenhängt Fig. 16 b u. Gy. d. Verfolgt man diese Masse weiter nach rückwärts, so zeigen die Rekonstruktionen (Fig. 11 u. 12 str. l. u. f. dent.) beider Seiten einen Zusammenhang derselben mit der medialen Spitze des Ammonshorns, dazu kommt, dass der Fornix als deutliche Fimbria in den unteren Teilen mit der grauen Masse zusammenhängt und sich von deren Kante aus — wie bei normalen — allmählich als selbständiger Fornix erhebt. R, muss noch erwähnt werden, ist der rückwärtige aufsteigende Teil des Gyrus dentatus gleichfalls bis dorsal vom Balken zu verfolgen, weiter nach vorn verschmilzt er auf dieser Seite mit dem Gyrus fornicatus (Fig. 12 punktierte Linie) zu einer einheitlichen Masse, während er nach vorne (von Schnitt 761 an) wieder gesondert in Erscheinung tritt.

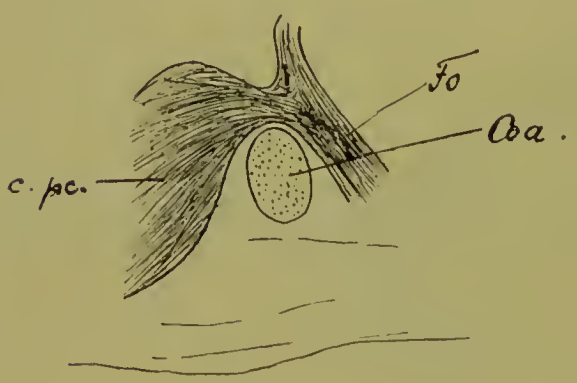


Fig. 13.

Verhalten von Fornix und vorderer Kommissur beim Ornithorhynchus. Nach E. Smith und Edinger. *Fo.* = Fornix. *Co a.* = Comissura anterior. *c. pc.* = Corpus praecommissurale.

Das Ammonshorn kann nach seiner Lage leicht identifiziert werden, es ist aber zunächst nicht mehr als ein Inserieren der Fimbria auf breiter Basis zu erkennen. Was man ohne weiteres vermisst, ist die charakteristische Einrollung. Geht man occipitalwärts weiter, so sieht man, dass die graue Masse (Gyrus dentatus) an der medialen Seite der Fimbria vorbei den Kontakt mit dem Cornu Ammonis erreicht. Bei der Entwickelung handelt es sich um eine Einrollung ursprünglich gestreckter Teile. Auch phylogenetisch gilt dasselbe. Die Reptilien z. B. haben noch eine ungerollte entsprechende Rindenpartie. Es genügt sicherlich nicht, lediglich dabei an erhöhte Druckmomente im Innern des Ventrikels zu denken, die die Einrollung verhinderte.

Hier muss sich, um gleichzeitig das Verhalten von Fimbria, Plexus chorioideus und Ventrikelependym zu erörtern, die Betrachtung des Seitenventrikels anreihen. Verfolgt man die Reihe der Schnitte vom Frontalende an, so fällt auf, dass man längst, ehe man den Anfang des Ventrikels erreicht hat, schon das Corpus striatum erkennt (Fig. 5, 6, 7). Weiter nach rückwärts sieht man

dann bald (Fig. 7) einen schmalen Spaltraum auftreten, der von Ependym ausgekleidet ist und der zwischen Balken und Corpus striatum ausmündet und sich auf weiter nach rückwärts gelegenen Schnitten unmittelbar in das Lumen des Seitenventrikels fortsetzt (Fig. 15, 16). Der Übergang aus dem Spaltraum in ein wirkliches Ventrikel-Lumen erfolgt (erst bei Schnitt 470 etwa) L plötzlich, R allmählich. Jedenfalls ist die Kommunikation frei. Schon daraus erkennt man, dass es sich um einen erhöhten Druck im Ventrikel, wie er bei hydropischen Zuständen vorkommt, nicht handeln kann, da sonst die Erweiterung der vorderen und hinteren Ventrikelabschnitte nicht differieren könnte. Mit dem Fortschreiten in occipitaler Richtung erweitert sich der Ventrikel ganz enorm. Unterhorn und Hinterhorn fliessen in einen weiten Hohlraum zusammen, d. h. sie haben sich nicht gesondert; dies entspricht embryonalem Verhalten.

Schon von den Schnitten ca. 470 an tritt beiderseits ein mächtig entwickelter Plexus chorioideus auf, der auch nach rückwärts hin überall den Ventrikel ganz ausfüllt und seinen Wänden überall glatt anliegt. Er ist wegen der Übersichtlichkeit der Figuren nur einmal, Fig. 16, eingezeichnet. Es entsteht

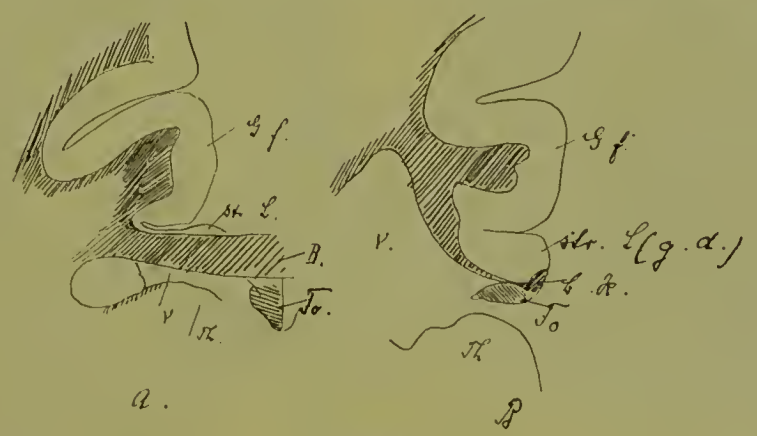


Fig. 14.

Schema für das Verhalten der Randwindung zum Balken (Querschnitt). *A.* Normal. Zweijähriges Kind. *B.* Fall I. *G. f.* = Gyrus fornicatus. *str. L.* = Stria longitudinalis Lancisii. *B.* = Balken. *B. R.* = Balkenrudiment. *Fo.* = Fornix. *Th.* = Thalamus. *V.* = Ventrikel.

ein Bild, das lebhaft an embryonale Verhältnisse erinnert, wo (4. u. 5. Monat) der Plexus relativ mächtig entwickelt ist und den weiten Raum des Ventrikels erfüllt. Man kann leicht auf den Schnitten, wie in Fig. 5, den Übergang des lateralen Fornixrandes in den Plexus erkennen, ebenso die Ependym-Bekleidung auf der Ventrikelseite und die Ansatzstelle der unteren Partie des Plexus und der Tela chorioidea.

Das Foramen Monroi und die Fortsetzung des Plexus aus dem mittleren in den Seitenventrikel (f. m. — Fig. 8 R.) ist ziemlich weit, die Fissura chorioidea an der Unterseite des Fornix erscheint (Fig. 15) erweitert. Infolge Mangels des Balkens besteht an Stellen, wo der Fornix der Unterseite des Balkenrudiments nicht unmittelbar anliegt, eine schmale Spalte, auch dorsal vom Fornix, welche aber natürlich nicht offen ist, vielmehr zeigt sich, dass hier durch die Fortsetzung des Ependyms und die verdünnte mediale Hemisphärenwand ein Verschluss stattfindet (Fig. 17 m h). In noch viel ausgedehnterem Masse finden wir dasselbe Verhalten, wenn wir weiter nach rückwärts gehen, occipitalwärts über den Fornix hinaus. Hier finden wir nämlich nicht wie beim normalen, die mediale Hemisphärenwand gut ausgebildet, sondern sie

in verdünntem, embryonalem Zustand. Von den basalen Teilen der Hemisphärenwand aufsteigend, nach oben zu spannt sich eine verdünnte, innen von Ependym, aussen von Pia bekleidete zarte Membran aus, die, wie in Fig. 18 zu sehen ist, sich nach oben schlägt und den Abschluss des Ventrikels nach der medialen Seite zu bildet. Auf der L Seite der bezeichneten Schnitte ist sie bei der Präparation verloren gegangen. Wir haben hier also ähnlich wie physiologischermassen an anderen Orten, eine Strecke der medialen Wand der Hemisphäre nur aus einem stark verdünnten epithelartigen Blatt gebildet. Vielleicht handelt es sich dabei nicht einmal um bloss grob mechanische Faktoren, wenn auch solche sehr wohl eine Rolle dabei spielen werden. Könnte



Fig. 15.

Frontalschnitt 651. Vergr. = 1,8. *G. fo.* = Gyr. fornicatus. *b* = Bündel b. *H* = Heterotopien. *G. d.* = Gyrus dentatus. *Pl. ch.* = Plexus chorioideus. *n. c.* = Nucleus caudatus. *rl. c. i.* = Retrolenticulärer Teil der Capsula interna. *Py* = Pyramidenbahn. *H* = Opticus. *L. sch.* = Linsenkernschlinge. *c. s. th.* = Corpus subthalamicum. *Z. i.* = Zona incerta. *c. h.* = Commissura hypothalamica. *fro. Br. bahn* = frontale Brückenbahn. *p. c. m.* = Pedunculus corporis mammillaris.

man gerade bei der Persistenz des Plexus z. B. nicht daran denken, dass dessen Rückbildung zum Teil davon abhängig ist, dass mit dem Wachstum der anderen Teile, die von diesen Teilungen beanspruchte erhöhte und stetig wachsende Blutzufuhr eine geringere Ernährung des Plexus bedingt. Die Ernährung der Hemisphärenwand geschieht erst von der Oberfläche her, später durch Gefässe. Ähnliches sehen wir ja an anderen Organen auch. So könnte doch sehr wohl, da hier das Waehstum der Hemisphären ein geringes und gehemmtes war, durch diese Hemmung die Rückbildung des Plexus unnötig geworden sein.

Es bleibt nun übrig, das Bündel b von dem Schnitt 511 Fig. 8 an weiter in occipitaler Richtung zu verfolgen. Fasern aus b gehen vielfach in den Fornix über, der letztere beginnt sich mehr und mehr nach innen und unten zu ver-

schieben und sich bald (Fig. 8 R) ganz zu separieren. Die Stelle, wo das Bündel b die Oberfläche erreicht, ist meist in besonderer Weise verändert, graue und weisse Substanz liegen hier wie in Unordnung durcheinander. Es finden sich hier zahlreiche kleine Heterotopien von besonderem Charakter. Das Bündel b wird L bald durch atypische graue Massen von der Begrenzung des Ventrikels abgedrängt und ist in den Schnitten von 803 an auf die laterale Ventrikelwand nicht mehr zu verfolgen, indem die hier verlaufenden Fasern keinen unmittelbaren Zusammenhang mit den Fasern des Bündels b zeigen. Ob sie aus den in frontaleren Schnittebenen hier gelegenen Faserbündeln hervorgehen,

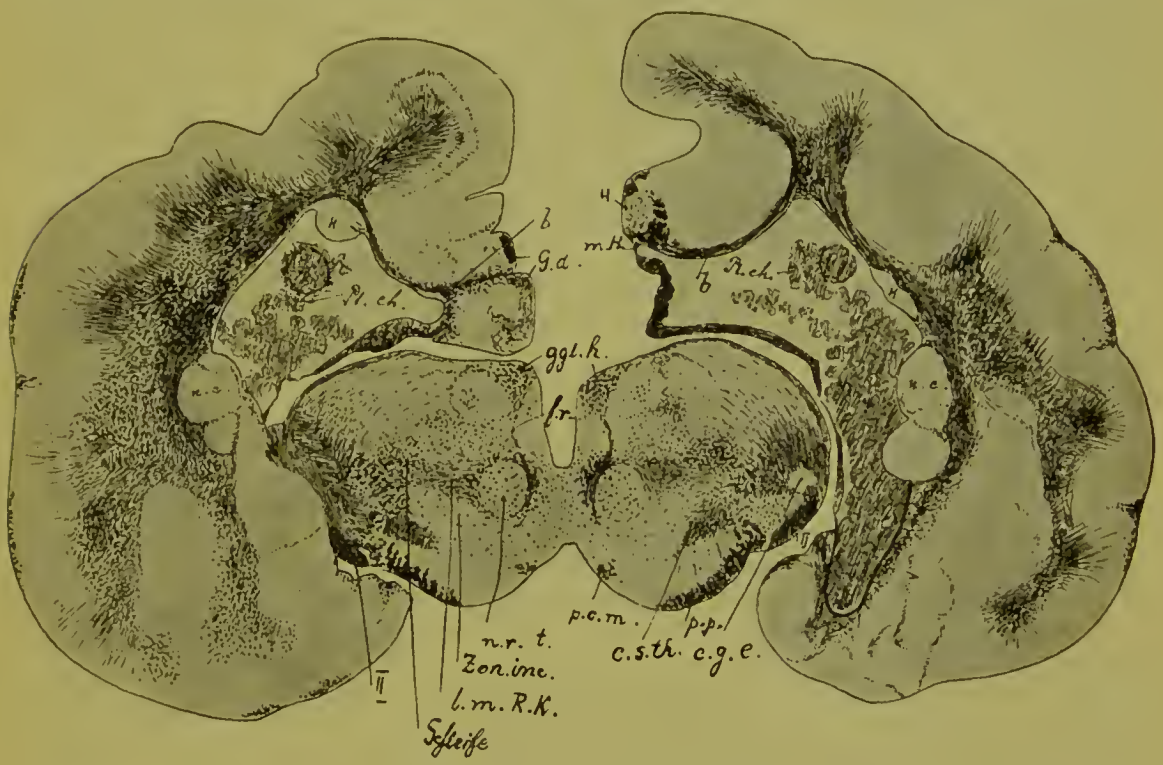


Fig. 16.

Frontalschnitt 702. Vergr. = 1,8. *b* = Bündel b. *H* = Heterotopien. *m. H.* = mediale Hemisphärenwand. *Pl. ch.* = Plexus chorioideus. *n. c.* = Nucleus caudatus. *ggl. h.* = Ganglion habenulae. *f. r.* = Fasciculus retroflexus. *G. d.* = Gyrus dendatus. *l. m. R. K.* = laterales Mark des roten Kerns. *n. r. t.* = Nucleus ruber tegmenti. *p. c. m.* = Pedunculus corporis mamillaris. *c. s. th.* = Corpus subthalamicum. *p. p.* = Pes pedunculi. *c. g. e.* = Corpus geniculatum externum.

welche einen Zusammenhang mit b erkennen liessen, kann nicht entschieden werden. Es lässt sich nur sagen, dass an der lateralen Ventrikelwand das diesem unmittelbar anliegende Stratum von einem Faserfeld gebildet wird, welches in frontalen Ebenen aus mehr dorso-ventralen, in occipitalen Ebenen mehr aus sagittalen Fasern besteht. Dieses Faserfeld lässt in den genannten mehr vorn gelegenen Schnitten einen Zusammenhang mit b erkennen, während weiter kaudal dieser Zusammenhang fehlt. Die Abgrenzung des Bündels b vom Ventrikel auch an seiner dorsalen Seite nimmt mehr und mehr zu, schliesslich (Fig. 18) wird es von der Oberfläche ganz abgehoben und ist zwischen die grauen Massen h, h und die Rinde eingebettet. Auf der rechten Seite verhält sich das Bündel b, wie aus den Figuren zu sehen, ähnlich wie L, hier ist aber das Auftreten heterotoper Partien ein früheres, so dass R dasselbe schon bald in

die Tiefe verlagert ist. Dazu kommt hier die innige Verschmelzung des Gyrus dentatus mit dieser Partie, wodurch die Verhältnisse noch mehr verwischt werden. Der Gyrus dentatus ist hier, wie die Figuren ergeben, ebenso wie der unmittelbar angrenzende Teil der Hemisphäre von zahlreichen Heterotopien durchsetzt, wodurch seine scharfe Abgrenzung unmöglich wird; die weiter vorn liegenden Figuren zeigen die Art seiner Abtrennung oben und seinen Zusammenhang mit Ammonshorn, Fimbria nach unten.

Im Anschlusse an das Bündel b folgt die Betrachtung der Mark-Strata überhaupt. Nur das Frontalmark ist in Strata gegliedert. Im Occipitalteil zeigt nur der schmale Belag des Ventrikels eine Andeutung der Strata. Die Strata betreffen vornehmlich die langen Assoziationsbahnen. Die Betrachtung des Bündels b konnte von der Beschreibung der medialen Hemisphärenwand und der zugehörigen Partien wegen der Beziehung desselben zum Balken nicht getrennt werden. Eine genaue Betrachtung der Strata des Marks ist nur im Frontalteil der Hemisphäre möglich. Da der Ventrikel im Vorderhirn sehr gering entwickelt ist, relativ wenig weit nach vorn reicht und dies nur in Form eines kapillaren Spaltes, so steht der ganze dadurch gewonnene Raum der Markmasse zur Verfügung. Der Markkörper ist hier einheitlich und der Norm etwa entsprechend gegliedert. Er gestattet wenigstens einen ziemlich weitgehenden Vergleich damit. Es fällt in frontalen Ebenen nicht nur im Vergleich mit den occipitalen Gehirnteilen, sondern auch ganz absolut der Markreichtum dieser Partien auf. Die Fasern liegen ganz ausserordentlich dicht. Zunächst ist von allen Seiten ein radiäres Einströmen des Marks von der Rinde her zu beobachten [1]).

In Schnitt 147 erscheint von frontal an das erste Stratum deutlich. Es ist (Fig. 5 c) das bereits erwähnte Feld, das in der Gegend der atypischen Kommissur verschwindet und Kreuzungsfasern aus derselben wahrscheinlich enthält. Die Fasern des Feldes c sind zu Bündeln geordnet.

Am äusseren Rande des Nucleus caudatus erscheint (Fig. 5) ein langgestrecktes, nach innen der Oberfläche des Nucleus caudatus anliegendes, sichelförmiges Feld aus Fasern, die zu Bündeln geordnet sind, das fronto-occipitale Bündel. In der Höhe des Anfangs des Thalamus opticus verschwindet es allmählich. Das Kleinerwerden des Feldes scheint damit zusammenzuhängen, dass von dem oberen inneren Rande des Feldes sich Fasern ablösen, welche Teilen des Bündels b sich zugesellen. Nach einwärts von diesem beschriebenen Felde liegt der Fasciculus nuclei caudati (f. n. c., Fig. 5 beiderseits, Fig. 6 L). Dieses Feld gestattet keine scharfe Abgrenzung gegen eine dünne Schicht von Fasern, die teils sagittal, teils, besonders aussen, parallel zur Oberfläche des Nucleus caudatus verlaufen, dem Stratum zonale nuclei caudati (Fig. 5, R. Z.). Ein dem Cingulum entsprechendes Feld ci ist an seiner normalen Stelle zu sehen, es zeigt eine wechselnde, meist ziemlich schwache Ausbildung und verliert sich

[1]) Ich bemerke, dass ich mich nur an eine Beschreibung der „Faserfelder" in einzelnen Schnitthöhen halte. „Felder", welche in den aufeinanderfolgenden Schnitten nach Lage, Anordnung, Menge etc. ihrer Fasern sich entsprechen, sind — wie es im vorstehenden schon mit dem Bündel b geschehen ist — mit dem nämlichen Buchstaben in den verschiedenen Höhen der Serie bezeichnet. Nur die Übereinstimmung dieser Anordnung will ich damit ausdrücken. Ich will damit aber keineswegs sagen, dass in verschiedenen Höhen die Gesamtheit der Fasern eines Bündels dieser Gesamtheit auch in allen anderen Ebenen entspricht, Fasern können abgehen oder hinzukommen, ohne dass die anatomische Anordnung dieses Vorgangs immer so klar zu sein braucht, dass man es analysieren kann. So kann am Anfang und Ende einer „Bahn" der ganze Bestand ihrer Fasern gewechselt haben. Ich werde daher streng anatomisch bleiben und nur von Faserfeldern reden.

rasch, ebenso wie die bereits erwähnten nach rückwärts. An der unteren inneren Kante des Nucleus caudatus tritt in dieser Gegend ein Faserfeld auf, das der Radiatio corporis callosi entspricht. Vielleicht sind es Fasern, die an der beschriebenen Kommissur teilnehmen, sie ziehen sicherlich zum Teil am medialen Rand des Nucleus caudatus in die Höhe, in der Gegend, wo die Kommissur auftritt, verschwinden sie indessen, gestatten wenigstens keine sichere Verfolgung mehr (Fig. 5 d).

Die Verteilung und Anordnung des Marks weicht schon etwa von Schnitt 407 an, kaudalwärts immer mehr und mehr von Verhältnissen, welche einen Vergleich mit dem Normalen gestatten, ab, da insbesondere in der Gegend der

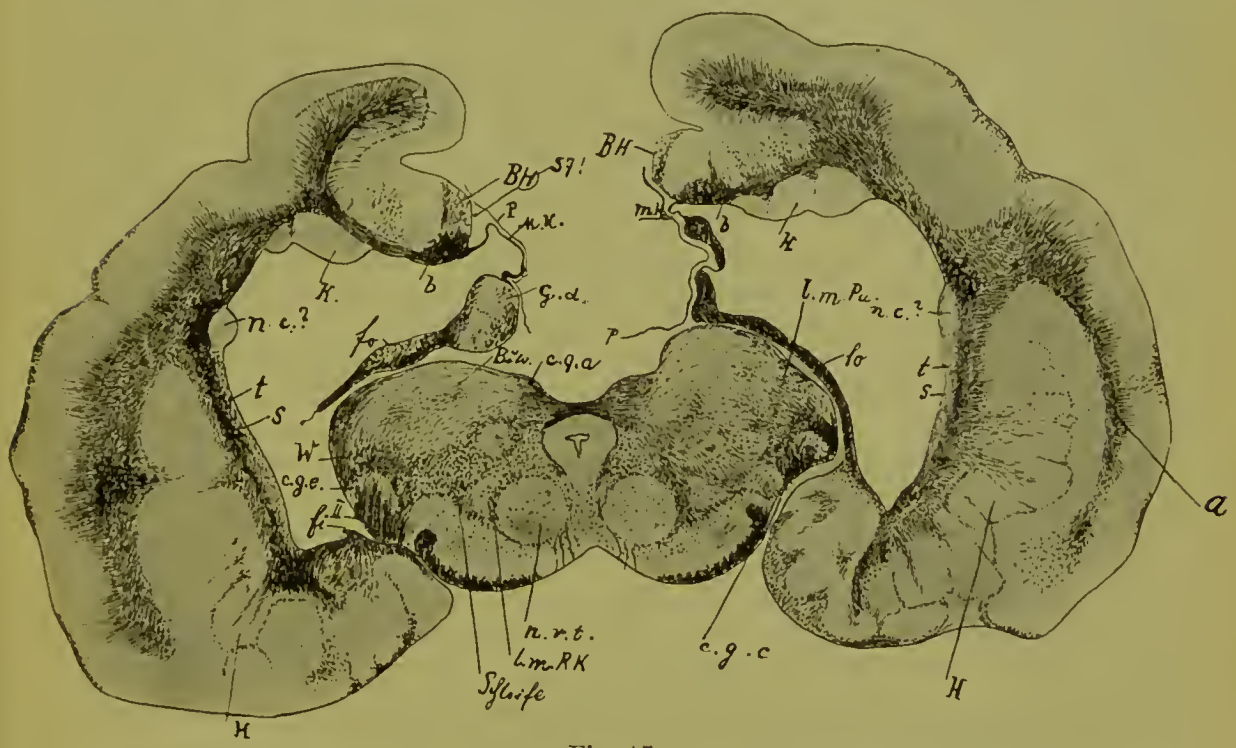


Fig. 17.

Frontalschnitt 747. Vergr. = 1,8. *b* = Bündel b. *H* = Heterotopien. *P* = Pia. *m. H.* = mediale Hemisphärenwand. *n. c.?* = Nucleus caudatus (fraglich). *f* = Fornix. *t* = tapetum. *s* = Sehstrahlung. *W* = Wernickesches Feld. *c. g. c.* = Corpus geniculatum externum. *fi* = fimbria. *II* = Opticus. *Pulv.* = Pulvinar. *c. q. a.* = Corpus quadrigeminum anterius. *l. m. P.* = laterales Mark des Pulvinar. *n. r. t.* = Nucleus ruber tegmenti. *l. m. R K.* = laterales Mark des roten Kernes. *B H* = „Balkenheterotopie".

Fossa Silvii und von der Inselrinde her (Fig. 6) mannigfaltige Zerklüftungen der grauen und weissen Substanz gegenseitig auftreten. Eine Andeutung der Capsula externa ist in einem das Corpus striatum von aussen umgebenden schmalen Faserzug, der dessen Oberfläche direkt anliegt und sich von dem übrigen hier loseren Mark deutlich abhebt, gegeben. In der bezeichneten Gegend werden, je weiter man occipitalwärts vordringt, die Verhältnisse immer atypischer. Nur die dem Ventrikelependym anliegende Markmasse zeigt ziemlich weit occipitalwärts deutliche Strata. Eine Strecke weit bilden, wie beschrieben, die Fasern, welche in das Bündel b einstrahlen, Dach und Seitenwand des Ventrikels. Indessen zeigt die Lage t, welche der Ventrikelwand weiter rückwärts anliegt, diesen Zusammenhang nicht mehr und ist von dem immer noch vorhandenen Bündel b durch graue Massen getrennt (Fig. 17, b. A). Fasern umkreisen die

graue Masse, welche zwischen b und t eingeschaltet ist, so dass sie eine Verbindung dieser Faserkomplexe vortäuschen könnten, eine solche findet aber hier und weiter occipitalwärts sicher nicht so statt, dass man beide Teile, b und t, als ein gemeinsames Faserfeld ansprechen könnte (Fig. 16 b, t, t'). Dies ist wegen des mehrfach postulierten Zusammenhangs (Probst l. c. u. a.) zwischen Balkenlängsbündel und Tapetum zu betonen wichtig. Betrachtet man diese Gegend näher, so erkennt man, dass die Marklage t drei Schichten erkennen lässt, eine helle, stellenweise sehr schmale, t, welche an den Ventrikel unmittelbar angrenzt; ihr folgt eine dunklere (Fig. 17). Die erstgenannte ist stellenweise so schmal, dass sie ganz zu verschwinden scheint und dass die ihr folgende dunkle an den Ventrikel heranrückt. Im Gegensatz zum normalen Zustand fällt auf, dass die dunklere Schichte (Tapetum) normal ventrikelwärts liegt, ihr folgt die lichtere „Sehstrahlung". Im Falle 1 ist das Verhältnis des Faserreichtums ein umgekehrtes. In der dunkleren Schicht haben wir das der „Sehstrahlung" (s) entsprechende Faserfeld. Die dritte Schicht, welche nach aussen von den genannten folgt, besteht aus einem gänzlich variabeln Faserfeld mit Fasern von sehr wechselndem Verlauf. Das Feld ist sehr verschieden breit, zeigt nirgends scharfe Grenzen. Der Markkörper dieser Gegend (s. o.) wird durch einen Keil grauer Substanz, welcher hier in dorso-ventraler Richtung aufsteigt, in zwei Partien auseinandergetrieben, eine laterale, in Form eines breiten Bandes parallel zur konvexen Oberfläche verlaufene Partie a (Fig. 15) und den besprochenen aus drei Schichten bestehenden Abschnitt, der der Ventrikelwand anliegt. In der Partie a (Fig. 17) zeigen sich die Fasern nirgends zu Stratis geordnet, sie ziehen überall in radiärer Richtung von der Rinde einwärts. Ein Fasciculus longitudinalis inferior ist nicht zu identifizieren. Dies überrascht nicht, wenn man bedenkt, dass der Fasciculus long. inf. Teile des Schläfenmit dem Occipitallappen verbindet und dass diese Abschnitte der Hemisphäre am schlechtesten entwickelt sind.

Wir betrachten nun die Verhältnisse im Zwischenhirn, vorausgeschickt sei eine kurze Bemerkung über den drittel Ventrikel und die Commissura media. Der Ventrikel imponiert an Schnitten aus seinem vorderen Abschnitt als der bekannte schmale schlitzförmige Spalt, mit der Abweichung, dass er nach oben etwas breiter wird als gewöhnlich. Der Plexus chorioideus medius ist gut zu erkennen. Die Kommunikation des dritten mit den Seitenventrikeln ist weit. Weiter nach rückwärts tritt eine Verbindung zwischen den sich sehr nahe liegenden Wänden auf. Es ist dies die relativ grosse mittlere Kommissur, deren Länge ca. 5 mm, wie eine Rekonstruktion ergibt, beträgt. Die Verbindung zwischen den basalen Teilen der Wände des Zwischenhirns reicht ziemlich hoch hinauf, es besteht eine atypische Verbindung, die mit dem Boden, wie Fig. 15 zeigt, zusammenhängt. Es handelt sich offenbar um eine unvollkommene Abschnürung.

Die Gesammtkonfiguration des Thalamus unterscheidet sich nur wenig vom normalen. Die Grösse ist im Vergleich zum Grosshirn derart, dass die Reduktion gegenüber dem normalen 1. als eine mehr gleichmässige, 2. als eine nicht so hochgradige wie dort erscheint. Diesem letzteren Verhalten begegnen wir von jetzt an bei allen tieferen Gehirnteilen im Gegensatz zum Grosshirn. Die Einzelheiten zeigen dabei folgendes:

Das Tuberculum anterius (Fig. 8) des Thalamus ist durch eine ausgeprägte Markschicht abgegrenzt, die besonders nach unten relativ mächtiger erscheint, als am normalen Gehirn. Seine dorsale Markbegleitung lässt einen Übergang desselben in das Stratum zonale, das sehr mächtig entwickelt ist, gut sehen (Fig. 8 u. 15). Auch der mediale Kern ist gut zu erkennen. Die Gesamtheit

der ventralen und lateralen Kerngruppen steht im annähernd selben Grössenverhältnis, ist aber kleiner als der mediale Kern und die Gesammtheit aller dieser Teile erscheint auch gegen das Tuberculum anterius relativ verkleinert. Verglichen mit dem Normalen erscheint der Nucleus anterior kaum an Grösse verringert im Querschnitt, die Länge beträgt normal (zweijähr. Kind) ungefähr $4^1/_2$—5 mm, im Fall I 4,6 mm, während doch der Thalamus im ganzen schon makroskopisch eine Verkleinerung erkennen lässt. Die relative Reduktion betrifft hauptsächlich die lateralen und ventralen Kernpartien des Thalamus. Die Gitterschicht zeigt relative Mächtigkeit. Wie am Nucleus anterior die starke Ausbildung der ihn bedeckenden Markschicht auffällig war, so ist es im Gebiet der ventro-lateralen Kerne der allgemeine Reichtum an Mark, dessen Bündel die Ganglienzellengruppen zerklüften. Man hat beim Vergleich mit dem normalen Objekt den Eindruck, dass das Mark im Fall I in diesen Gegenden keine Veränderung erfahren hat, sondern dass seine Masse der Norm etwa quantitativ entspricht, dass aber das Volumen der dazwischen liegenden Ganglienzellengruppen eine Reduktion erfahren hat, so dass die Markbündel enger aneinander gerückt sind und so dichter liegen. Der mediale Kern zeigt sich in bezug hierauf näher den Verhältnissen des Nucleus anterior als denen der ventro-lateralen Kernpartien, seine graue Masse ist gegen die Lamina medullaris interna deutlich abgesetzt. Auch im Pulvinar — das ja zum lateralen Kern gehört — besteht eine erhebliche Reduktion der grauen Massen. Die seitlich aus der umgebenden Markmasse einstrahlenden Bündel (laterales Mark des Pulvinar) sind von relativ hoher Mächtigkeit, liegen auffallend nahe aneinander und reichen ungewöhnlich weit ins Innere seiner Substanz hinein (Fig. 15).

Wir wenden uns zum Corpus geniculatum externum (cf. g. c. e. Fig. 16, 17, 18). Man erkennt, dass der charakteristische Bau im Fall I in verschiedener Weise verändert ist. Einmal ist der ventrale Hilus verwischt. Die Keilgestalt mit dorso-lateral gerichteter Spitze ist verändert und einer mehr rundlichen Form gewichen. Die Zeichnung ist dunkler, der Markreichtum grösser, wir sehen die Fasern des Nervus opticus hineinstrahlen. Dieselben füllen im Fall I aber fast das ganze Innere des Kerns aus, während sie sich in der Norm zwischen der schichtenartig angeordneten grauen Grundmasse verlieren. Diese letztere ist deutlich reduziert, ihr schichtenförmiger Bau verwischt, einzelne Partien grauer Substanz liegen lose und scheinbar regellos zwischen den Markbündeln. Auch im Fall I enthält indessen das Corpus geniculatum externum ausser den Optikusfasern, die vom Nervus opticus hereinbrechen, noch deutlich solche anderer Art. Die umgebende Markschicht ist deutlich und verdichtet sich an der Oberfläche etwas, die Mächtigkeit dieses lateralen Marks des Corpus geniculatum externum bleibt aber hinter der Norm sehr zurück. Den Übergang in den Tractus opticus kann man an seiner Unterseite deutlich sehen (cf. auch Abschnitt 5).

Das Corpus geniculatum internum (cf. g. 1 in Fig. 17) zeigt sich gleichfalls verkleinert. Wie die Orientierung über die Lage der Teile des Zwischenhirns innerhalb desselben zueinander bisher ergab, ist diese Lage nur wenig geändert. Selbstverständlich ist, dass Teile, die relativ grösser sind als die sie umgebenden, durch die Verkleinerung der letzteren etwas näher zusammenrücken.

Das Corpus geniculatum internum besitzt schon normalerweise im Querschnitt mehr ovoide Gestalt. So sehen wir es auch hier. Seine Grösse beträgt nach der gleichen Messung im Fall I 2,20 mm, beim zweijährigen Kind 4 mm. Es fällt auf, dass man im Fall I in keinem einzigen Schnitt so wie beim normalen Gehirn beide Corpora geniculata in eine Schnittebene bekommt, wie es

bei Frontalschnitten die Regel ist. Die Verschiebung ist eine derartige, dass das Corpus geniculatum internum etwas weiter nach rückwärts, das Corpus geniculatum externum — beide sozusagen aneinander vorbei — etwas weiter nach vorne verschoben erscheint. Die Folge davon ist zugleich die, dass das Corpus geniculatum internum etwas mehr lateral, als es der Norm entspricht, zu liegen scheint. Der Stiel des vorderen Zweihügels strahlt deutlich in das Corpus geniculatum externum ein (Fig 18 L), das Corpus geniculatum internum zeigt sich hier nach unten und innen vom Pedunculus cerebri, nach einwärts von der Schleife begrenzt. Dorsal liegt ihm hier der Stiel des hinteren Zweihügels an, weiter vorn laterale Thalamuskernabschnitte, speziell das Pulvinar.

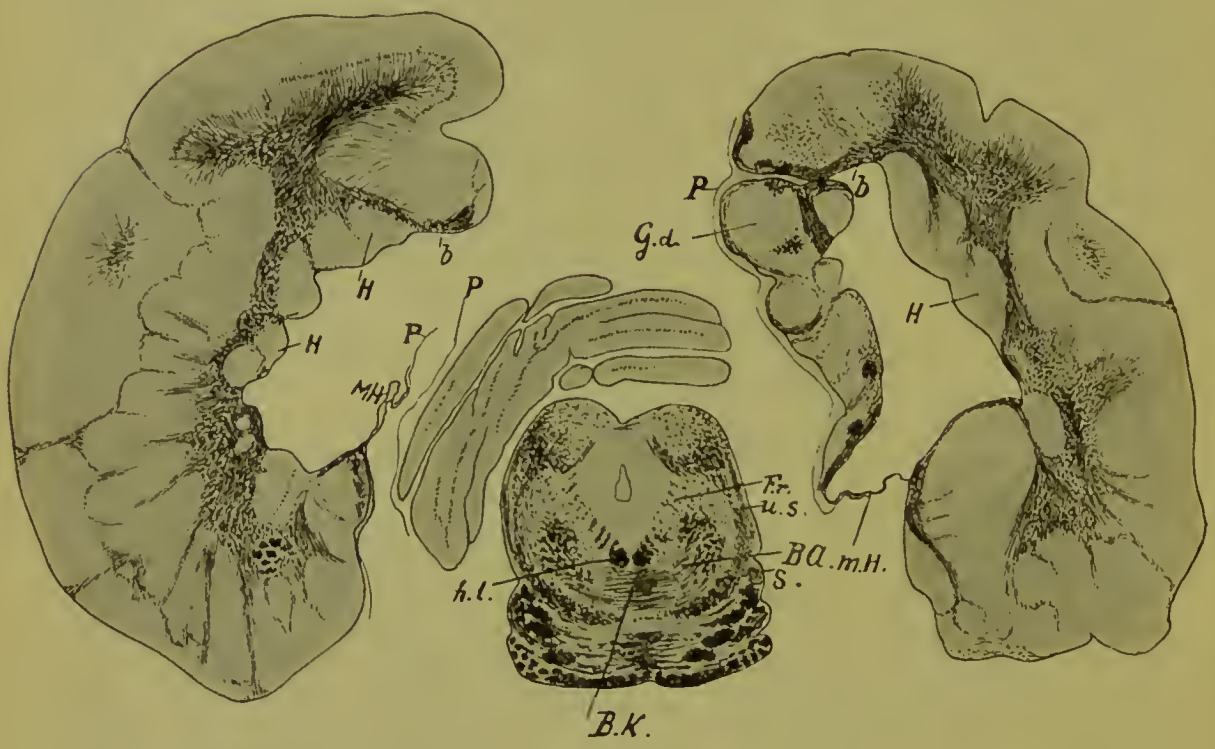


Fig. 18.

Frontalschnitt 909. Vergr. = 1,8. *b* = Bündel b. *H* = Heterotopien. *G. d.* = Gyrus dentatus. *P* = Pia. *m. H.* = mediale Hemisphärenwand. *F. r.* = Formatio reticularis. *S., u. S.* = Schleife, bezw. untere Schleife. *B A.* = Bindearm. *B K.* = Bindearmkreuzung. *h. l.* = hinteres Längsbündel.

Das Corpus mammillare (cf. m. Fig. 15) zeigt sich, wie in der Norm, von einer Markkapsel umgeben und ist in allen Teilen wohlgebildet, relativ gross steht es dem betreffenden Teile beim zweijährigen nur wenig an Ausdehnung (im Frontalschnitt) nach. Es lässt seine verschiedenen Kernpartien gut unterscheiden. Nächst dem Fornix ist das aus ihm entspringende Vicq d'Azyrsche Bündel (V. A. Fig. 8) zu sehen. Es ist L besser ausgeprägt als R, worin dies seinen Grund hat, ist nicht zu sagen. Vom Fornix ist noch zu bemerken, dass seine gut abgesetzten Bündel — besonders L — in 2—3 Faszikel gespalten sind (Fig. 8 fo.). Eine Decussatio supramammillaris ist nicht zu sehen. Dagegen ist der Pedunculus corporis mammillaris deutlich (p. c. m. Fig. 15).

An der medialen Seite des Sehhügels ist noch zu erwähnen die Taenia thalami (t. th. Fig. 8 ff.). Ihre Grösse übertrifft das relative Mass bedeutend und entspricht absolut ganz den beim zweijährigen Kind vorliegenden Verhält-

nissen. Speziell gilt dies für das Ganglion habenulae, wie Messungen im Vergleich mit dem gleichaltrigen normalen Objekt ergeben haben. In Fig. 16 ggl. h. ist dasselbe als mächtiges Gebilde zu erkennen. Das Bündel von Meynert (f. r. Fig. 16 u. 17, hier aber nicht bezeichnet) ist relativ sehr mächtig. Die Taenia thalami verliert sich nach vorn in dem Gewirr der Faserbündel der vorderen Kommissur, das Meynertsche Bündel senkt sich nach dem Ganglion interpedunculare. Die relative Mächtigkeit aller dieser Teile erinnert sehr an den Zustand bei Tieren. Besonders fällt das starke Meynertsche Bündel, das Ganglion habenulae, dessen starke Kommissur und die Grösse des Ganglion interpedunculare im Vergleich zu Nucleus ruber, Pes pedunculi etc. deutlich in die Augen und zeigt, dass die Verhältnisse gegenüber denen, die für den Menschen die Norm sind, zuungunsten der zuletzt genannten Teile in der Ausbildung und Grösse der einzelnen Glieder verschoben sind.

In der Regia subthalamica ist in der vorderen Umgebung des Nucleus ruber tegmenti dessen starke Markbekleidung gut zu sehen (l. m. R. K. Fig. 16 u. 17), die Haubenstrahlung ist nur wenig stark, aber doch sehr deutlich zu erkennen, besonders wo sie noch das laterale Mark des roten Kerns bildet. Die beschriebenen Fasern gehen, wie deutlich zu erkennen ist, in der Lamina medullaris externa auf oder verlieren sich in den hier angrenzenden ventralen Thalamuspartien, deren Abgrenzung gegen die Lamina medullaris aus oben beschriebenen Gründen (Reduktion der grauen Massen, relative Zunahme der Markfasern) hier keine scharfe ist.

Im Vergleich zur Umgebung besitzt die Zona incerta eine relativ grosse Ausdehnung, was zum Teil mit der Kleinheit der Haubenstrahlung zusammenhängt, d. h. die Zona incerta erscheint dadurch relativ grösser (Fig. 15 u. 16 z. inc). Weiter nach vorn geht sie in die am Boden des 3. Ventrikels befindliche mächtige graue Masse über (Fig. 8 t. c.). Diese Masse entspricht dem Tuber cinereum, ist aber von grosser Dicke.

Der Luyssche Körper ist (c. t. th. Fig. 15, 16) zu erkennen.

Es bleibt nun vom Zwischenhirn noch übrig die Erörterung der Linsenkernschlinge. In Fig. 13 L. Lsch. ist dieselbe zu erkennen, d. h. derjenige Teil derselben, der von dorsal her über den Luysschen Körper hinwegzieht und seinen Verlauf dann in medio-ventraler Richtung (Gegend des Tub. ciner.) fortsetzt. Besonders mächtig aber erscheint der Teil der Linsenkernschlinge, welcher den Pes pedunculi nicht durchsetzt, sondern um die mediale Seite desselben herumgreift (Fig. 8).

Der frontalste Teil der Capsula interna ist schon bei Beschreibung des Corpus striatum erwähnt. Wir haben gesehen, dass die Capsula interna im ganzen relativ klein erscheint. Ihre Kleinheit fällt auf vor allem gegen die Grösse des Corpus striatum, welches sie durchbricht. Das Corpus striatum ist ja in seiner Grösse weit weniger gegen das Absolute verringert, als die übrigen Teile des Grosshirns. Die Stärke der Capsula interna hängt aber von letzterem ab und von dem Faserreichtum derselben (Fig. 6 u. 8). Die relative Mächtigkeit der Capsula interna nimmt zu von den frontalsten Ebenen bis in die Gegend ca. Fig. 8, um von da an wieder an Mächtigkeit abzunehmen. Von dem grossen Markreichtum des frontalen Teils der Hemisphäre gelangt nur verhältnismässig wenig in die unteren Abschnitte der Capsula interna und des Pes pedunculi. Wie eine Betrachtung der occipitaler gelegenen Schnitte zeigt, steht gerade der frontalste Abschnitt dieser Teile, der die frontale Brückenbahn enthält, den übrigen Anteilen an Faserreichtum nach. Die starke Markfaserung des frontalen Teils der Hemisphäre erschöpft sich in der Eigenfaserung, dem Kommissurensystem und dem Thalamusstiel.

Verfolgt man Schnitte von Fig. 15 an weiter occipitalwärts, so tritt mehr und mehr der retro-lentikuläre Abschnitt der Capsula interna in Erscheinung. Die ganze Partie (auf Schnitt 674 ist sie occipitalwärts schon zu Ende) zeigt sich gegen die Norm erheblich verkürzt. Hierfür kommen folgende Umstände in Betracht: einmal sind die genannten Strahlungen sehr faserarm, was mit der beschriebenen Verkleinerung des Occipitalteils der Hemisphäre, speziell der stark reduzierten beschriebenen Sehstrahlung zusammenhängt. Dann aber wird gerade diese Gegend von zahlreichen Heterotopien auf beiden Seiten zerklüftet, die grauen Massen bilden vielfach förmliche Engpässe, durch welche die Fasern jener Strahlen sich hindurchzwängen müssen (Fig. 15 L). Dazu mischen sich die in der Umgebung heterotoper Partien stets vorhandenen (s. u.) atypischen Fasermassen hier mit dem Rest normaler Felder. Besonders scheint die R wie L vorhandene grosse atypische Partie grauer Hirnmasse, welche unten ventralwärts die ganze Substanz des Occipitallappens bildet (cfr. Fig. 15, 16, 17) sich in diesen heterotopen Partien nach vorn zu erstrecken und in die Markfelder mit den besonders, Fig. 15, scharf zu erkennenden (auf R. Seite) Heterotopien hineinzuragen. So kommt (und das entspricht ganz dem aus der Verfolgung der Serie gewonnenen Eindruck) eine Verkürzung dieses Markfeldabschnittes (retrolentikuläre innere Kapsel) namentlich in sagittaler Richtung zustande. Die Verkürzung und Veränderung in dorsoventraler Richtung erhellt aus den Figuren.

Mit dieser Betrachtung zusammen gehört die des Marks in denjenigen Feldern, welche medialwärts von der retrolentikulären inneren Kapsel liegen. Es sind dies die Felder, welche den genannten Strahlungen vor ihrem Eintritt in diesen Teil der Capsula interna entsprechen. Das laterale Mark des Pulvinar gehört hierher. Von sonstigen Faserfeldern ist nur noch das Wernickesche Feld deutlich zu identifizieren (W. Fig. 14 L), es ist entschieden erheblich verkleinert und faserarm. Im Pes pedunculi fällt, ausser der Reduktion des frontalen Brückenbündels (Fig. 16, 17) in den mittleren und lateralen Abschnitten eine immer noch recht erhebliche Reduktion, die ziemlich gleichmässig ist, auf. Ihre Stärke erhellt aus den Figuren. Die der Substantia nigra angehörige Partie ist erheblich verbreitert, nicht durch Zunahme der Substantia nigra, sondern durch Reduktion der Pyramiden und teils auch der Schleifenschicht. Der Pedunculus wird infolge dieses Verhaltens vom Nervus oculomotorius nicht durchsetzt, sondern letzterer zieht an dessen medialer Seite vorbei.

Mittelhirn.

Das Corpus quadrigeminum anterius steht an Grösse dem normalen nur wenig nach. Besonders fällt auf, dass die Dicke des Daches mit dem am Testobjekt ungefähr übereinstimmt. Das tiefe Mark ist reich an Fasern. Man erkennt ohne weiteres, dass es sich hier, wenn überhaupt, um eine geringe und vor allem um eine gleichmässige Reduktion der Teile handelt.

Die hintere Kommissur ist wohl entwickelt und faserreich. Auch die Markfasern des vorderen Zweihügels entsprechen in ihrer relativen Menge normalen Verhältnissen. Aus seinen verschiedenen Schichten sieht man (Fig. 17) den Arm des vorderen Zweihügels seitlich abgehen und dem Corpus geniculatum internum zustreben. Dieser Arm ist auffallend faserreich, auch an absoluter Fasermenge der Norm kaum nachstehend.

Der hintere Zweihügel verhält sich in bezug auf Grösse wie der vordere. Aus dem Vorstehenden geht hervor, was immer wieder auffällt, dass, da die Grössenverhältnisse allgemein reduziert sind, die Markfaserung aber etwa dem

Alter bezüglich ihres Reichtums (2j.) entspricht, der Markgehalt in den hier betrachteten Partien ein relativ hoher ist. Hier wären kurz gesagt, die Verhältnisse also so:

Mittelhirn (Dach und Haube im allgemeinen): Grösse wie beim Neugeborenen. Markreichtum absolut und relativ mehr als beim Neugeborenen, fast die absolute Menge beim gleichalterigen (2j. Kind) erreichend.

Die Zellen der absteigenden Quintuswurzel sind gut zu erkennen. Deutlich ist die Fasermenge der unteren Schleife ausgeprägt. In ihrer Substanz sieht man den Kern der unteren Schleife angelagert. Untere Sehleife und Schleife, die in den Ebenen des hinteren Zweihügels ohnedies immer direkt aneinander stossen, zeigen in unserem Falle diese Anlagerung aneinander noch deutlicher als gewöhnlich und in grösserer Ausdehnung (vermehrter Faserreichtum).

Das hintere Längsbündel ist an gewohnter Stelle sehr gut zu erkennen.

Der rote Kern fällt ohne weiteres durch seine Mächtigkeit auf. Seine charakteristischen Eigenschaften im Bau und Reichtum an Blutgefässen und diffuse Verteilung der zelligen Elemente ist erhalten und gut zu erkennen. Die Kreuzung der Bindearmfasern, die zahlreich sind und dicht liegen, ist wie in der Norm (B. K., B. A., R. K. Fig. 16, 17).

Kleinhirn.

Im groben Bau unterscheidet es sich schon insofern vom Grosshirn, als es keine makroskopisch wahrnehmbaren atypischen Gestaltungen (Heterotopien) erkennen lässt. An ihm fällt eine gleichmässige Reduktion in die Augen. Die Reduktion ist eine im Vergleich zum Grosshirn geringe. Da, wie erwähnt, infolge der sagittalen Verkürzung der Hemisphäre das Kleinhirn nur zum geringen Teil von dieser bedeckt war, so fallen auf Schnitten durch das Kleinhirn nur noch occipitale Abschnitte des Grosshirns in die Schnittfläche. Der grobe Bau im Verhältnis von Rinde und Mark ist der Norm entsprechend, die übrigen grauen Massen im Innern sind ohne Besonderheit (Fig. 19). Die Kleinhirnarme zeigen nichts auffallendes, das Corpus dentatum ist relativ mächtig und faserreich.

Bei dem Betrachten der Brücke fällt zunächst ganz allgemein auf, dass dieselbe im Vergleich zu den übrigen bisher betrachteten unteren Gehirnabschnitten eine ganz erhebliche Reduktion erfahren hat. Die Reduktion der Brücke bezieht sich besonders auf ihren ventralen Anteil (Fussetage). Es sind das die Teile, die zum Teil von höher gelegenen Hirnregionen herkommen, oder Abhängigkeitsverhältnisse von denselben darbieten. Hingegen sind, wie wir sehen werden, die dorsalen Teile dieses Abschnittes, die Nervenendkerne vor allem, an dieser Reduktion nicht beteiligt.

Es bleibt nun noch die Betrachtung der Hirnnerven und ihrer Kerne übrig. Des Zusammenhangs wegen schicke ich die beiden ersten hier voraus.

I. Olfaktorius.

In Fig. 5 R ist der Querschnitt des Olfaktorius zu erkennen. Die Basis der Hemisphäre ist an der Stelle, wo der Tractus olfactorius anliegt, teigig und markreich.

Er zeigt einen ovalen Querschnitt und relativ viel Mark, das entlang seiner ganzen Oberfläche liegt, zuweilen durch eine schmale Schicht von ihr getrennt ist. Er besteht aus sehr feinen Fasern, die einen sagittalen Verlauf

erkennen lassen. Nach rückwärts geht er allmählich in die Hemisphärenwand über. Ein Faserfeld ist in Fig. 6 R und L zu sehen. Es lässt sich nach vorn kontinuierlich in den Olfaktorius verfolgen, doch ziehen Fasern von verschiedenen Seiten in dasselbe ein und verlassen dasselbe. Das Faserfeld hängt mit Fasern zusammen, die sich an der Bildung der beschriebenen grossen vorderen Kommissur beteiligen, sowie mit den Faserkomplexen ganz besonders, welche sich nach vorn von der Kommissur in den dem Septum pellucidum entsprechenden Teilen der medialen Hemisphärenwand finden.

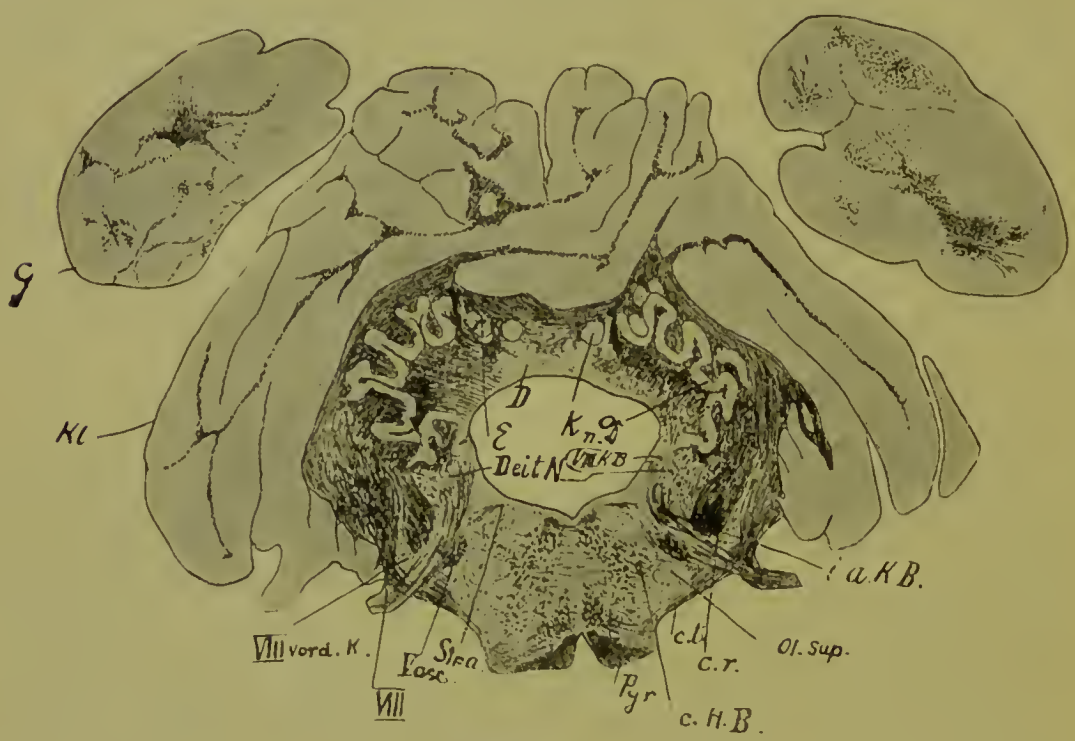


Fig. 19.

Frontalschnitt 1099. Vergr. = 2. *D* = Dachkern. *K* = Kugel. *E* = Embolus. *G* = Occipitalende des Grosshirns. *Kl* = Kleinhirn. *Deit. N.* = Deiterscher Kern. *Vasc.* = aufsteigende Quintuswurzel. *Str. a.* = Striae acusticae. *VIII vord. K.* = vorderer Akustikuskern. *c. tr.* = Corpus trapezoides. *i. a. K B.* = innere Abteilung des Kleinhirnstiels. *c. r.* = Corpus restiforme. *Pyr* = Pyramide. *c. H. B.* = zentrale Haubenbahn. *Ol. sup.* = Oliva superior.

II. Optikus.

Das Chiasma Fig. 8 zeigt ebenso wie der Endteil der Nervi optici grossen Faserreichtum, ebenso die Meynertsche Kommissur. Ausserdem findet sich eine Kommissur, welche dorsal von der eben genannten Meynertschen liegt. Es handelt sich hierbei um Fasern, welche aus der Tiefe der Seitenwand des 3. Ventrikels kommen und von hier nach abwärts ziehen (Fig. 8 R). Manche der Fasern kommen, wie es scheint, von weiter oben aus der Gegend des Fornix. (Möglicherweise handelt es sich hierbei um die sogenannte Commissura ansata.)

Der Nervus opticus zieht infolge der Lage des Corpus geniculatum externum auffallend weit in die Höhe. An diesem angelangt strahlen seine Fasern in den „Hilus“ desselben ein. Bei der Einstrahlung des Optikus in das Corpus geniculatum externum fällt auf, dass das Areal der sich auf-

splitternden Fasern fast den ganzen Inhalt des Corpus geniculatum externum ausmacht.

Die Sehstrahlung selbst sehen wir in Fig. 17 R und L als recht faserarme Schicht dem Tapetum anliegen.

III. Okulomotorius.

Die Kerngruppen des 3. Gehirnnerven zeigen eine reiche Gliederung, ohne besonders auffallende Gestaltung. Die dorsale und ventrale Kerngruppe lässt sich fast überall gut voneinander sondern, auch die Streifen von Ganglienzellen, welche von letzterer aus in das hintere Längsbündel und die Formatio reticularis eindringen, sind gut ausgeprägt, ebenso der mittlere Kern und die Gruppe von Westphal-Edinger. Die zerstreuten Nervenbündel — ihres Austritts ist schon bei der Besprechung des Pedunculus Erwähnung getan — sind sehr starken Kalibers und sammeln sich zu einem starken Stamme. Die Bündel dominieren da, wo sie vorhanden sind, noch mehr im Bilde als unter normalen Verhältnissen, da sie infolge der Faserarmut anderer Gebiete teilweise in heller Grundsubstanz freiliegen. Die Länge der Kernsäule in sagittaler Richtung beträgt ca. 5 1/2 mm.

IV. Trochlearis.

Der Kern erscheint mit dem Ende des Kerns des vorigen. Er ist, wie jener, sehr gut ausgebildet, die Zellen sind wie dort gross und von typischer, meist bläschenförmiger Gestalt, zuweilen in einem von feinen Markfasern gebildeten Hofe liegend.

V. Trigeminus.

Die absteigende Quintuswurzel fällt bei Betrachtung der vorigen Nerven schon auf. Die Kerne des Quintus, der motorische, der aufsteigende und der sensible Endkern sind alle leicht zu identifizieren. Die Bündel, welche in der Raphe kreuzen und sich dem Quintus beimischen (sog. Quintusstränge von Meynert) sind gut zu sehen (Schnitt 1060).

VI. Abducens, ohne Besonderheit.

Verlauf insofern atypisch, als der Nerv, nachdem er Schleife und Corpus trapezoides durchbrochen hat, nicht am Rand der Pyramidenbahn gegen die Brücke hin austritt, sondern die Pyramidenbahn näher dem medialen Ende durchbricht.

VII. Der Kern des Facialis ist an seiner traubenförmigen Gestalt zu erkennen. Der Stamm ist stark, gut markhaltig und von gewöhnlichem Verlauf.

VIII. Im Bereich des Nervus acusticus ist zunächst ein gut entwickelter Nucleus acustici ventralis zu erwähnen. Der Stamm des Nerven ist von normaler Stärke und richtigem Grössenverhältnis. Die eintretenden Fasern sind (hintere Wurzel) in den Nucleus ventralis zu verfolgen. Das Corpus trapezoideum ist deutlich vorhanden, ebenso die Striae acusticae. Auch die vordere Wurzel, Tuberculum acusticum, Bechterewscher Kern, lassen sich konstatieren. Besonders auffallende Verbindungen etc. dieser Teile sind nicht vorhanden.

IX. X. Die motorischen Kerne beider Nerven, das Solitärbündel sind sehr gut ausgebildet. Auch der Nucleus ambiguus fehlt nicht. Fasciculus solitarius und dessen Substantia gelatinosa sehr deutlich.

XI. XII. Kern des Accessorius gut im Halsmark zu verfolgen. Hypoglossuskern gross. Stamm markhaltig.

Im Hinterhirn und Medulla oblongata bleiben noch einige Dinge zu besprechen. Zunächst sei das hintere Längsbündel erwähnt, das auf allen Schnitten vom Mittelhirn an bis in die Medulla deutlich ist.

Die zentrale Haubenbahn und die Oliva superior sind in Fig. 19 zu sehen. Über die Lage dieser Gebilde ist zu bemerken, dass die Verkürzung und Verschmälerung der ventralen Brückenabschnitte teilweise eine andere topographische Beziehung geschaffen haben. So liegt das Corpus trapezoides namentlich in seinen lateralen Abschnitten ganz der basalen Oberfläche an, Fig. 19. Dadurch rückt natürlich relativ auch die Oliva superior und die Haubenbahn etc. der Oberfläche näher. Am Corpus trapezoides sind Fasern, welche die Mittellinie überschreiten, um in die Schleife zu gelangen, in Fig. 19 gut zu sehen. Das ganze Corpus trapezoides, das absolut wohl kaum vermehrt ist, tritt durch die Verkleinerung der anliegenden Teile sehr scharf zutage. In Fig. 19 ist das Feld der Substantia ferruginea, deren Ganglienzellen sich durch Grösse und Pigmentreichtum auszeichnen, sehr gut zu sehen. Einzelne Markbündel durchziehen den Ganglienzellenhaufen. Durch Verkleinerung der Pyramide erscheint der basale Abschnitt des Querschnitts gegen die Mitte und den dorsalen Teil stark verschmälert. Dazu kommt, dass die Brücke auch in sagittaler Richtung verkürzt ist. Dieses Verhalten verändert sich etwas in der Gegend, wo die Olive auftritt, allein auch hier ist der ventrale, die Olive einschliessende Teil unverhältnismässig verschmälert gegen den dorsalen Abschnitt. Daran ist Schuld einmal die absolute Verkleinerung der Oliven (Fig. 20) und die Verringerung der Olivenzwischensubstanz. Die Kerne der Hinterstränge zeigen gute Beschaffenheit.



Fig. 20.

Frontalschnitt 1139. Vergr. = 2. *i. a. Kl.* = innere Abteilung des Kleinhirnstiels. *f. sol.* = Fasciculus solitarius. *cr.* = Corpus restiforme. *O* = Olive. *Vasc.* = aufsteigende Quintuswurzel. *Pyr* = Pyramide.

Rückenmark.

Im Rückenmark besteht eine erhebliche Mikromyelie, die für die einzelnen Höhen des Rückenmarks selbst eine gleichartige ist. Bei der Betrachtung des Rückenmarks fällt in allen Querschnittshöhen die kreisrunde Form auf, welche an embryonale Verhältnisse erinnert. Die Verkleinerung ist wesentlich auf Kosten des Markmantels zustande gekommen (cf. Fig. 21 a). Es gibt aber auch noch weitere Momente, durch welche sich die Beschaffenheit des Rückenmarks embryonalen Verhältnissen nähert. Dahin gehört die geringe Betonung der Veränderung des Rückenmark-Querschnittes in den einzelnen Höhen des Organs; es fehlt demnach, wie es ja auch aus den Abbildungen hervorgeht, im Hals- wie im Lendenmark die ovale Querschnittsgestalt. Weiterhin sehen wir die vordere Inzisur in ungewöhnlicher Weise klaffen.

Der Markmantel zeigt sich nirgends so dicht, wie es dem Alter des Falles entsprechen würde. Diese Verminderung des relativen und absoluten Markgehaltes betrifft die einzelnen Strangfelder in ganz verschiedener Weise. Das Verhältnis der einzelnen Stränge unter sich wechselt in den einzelnen Höhen des Rückenmarks nicht viel. In allen Höhen relativ das meiste Mark enthalten die Hinterstränge. In den oberen Abschnitten steht ihnen in dieser Beziehung die Kleinhirn-Seiten-Strangbahn sehr nahe. Auch sonst im Halsmark finden

sich einzelne sehr markreiche Bündel. Das Respirations-Bündel von Krausse ist sehr klar und gut ausgebildet. Die Vorderseitenstränge stehen weiter zurück, besonders die Gegend der Pyramiden-Seitenstrangbahn ist sehr dünn. In diesem relativen Markreichtum bestehen vielseitige Anlehnungen an Zustände im Laufe der normalen Entwickelung. Im Rückenmark des 7 monatlichen Fötus stehen die Seitenstränge ganz erheblich an Markreichtum zurück, dies trifft nun im erhöhten Masse auch für den 4. und 6. Monat zu, so dass daraus hervorgeht, dass eine Dichtigkeitszunahme in den Strangsystemen im Verlauf der normalen Entwickelung stattfindet, die ungefähr in allen Stadien die gleiche Proportionalität einhält und es zeigt sich, dass auch das Zurückbleiben der Entwickelung in unserem Fall I das gleiche Gesetz einhält.

Dies gilt allgemein; daneben sehen wir aber — in den obersten Rückenmarksabschnitten — noch ein ganz markloses Feld, ventrolateral von der Spitze des Vorderhorns, etwa an der Grenze von Vorder- und Hinterstrang gelegen (Fig. 21 a, b, c). Es grenzt an die Oberfläche an, zeigt weiter oben dreieckige, weiter unten mehr sichelförmige Gestalt. Es unterliegt keinem Zweifel, dass es



Fig. 21. *a—c.*

Rückenmark. Vergr. = 6. *a.* 1. Cervikalsegment, *b.* 3. Dorsalsegment, *c.* 1. Lumbalsegment.

sich hier um das Hellwegsche Bündel handelt. In der Gegend des VII. Cervikal- und I. Dorsal-Segments verschwindet dasselbe allmählich.

In den Vordersträngen zeigt sich, dass der L grösser als der R ist. der L ist auch faserreicher. Bekanntlich besteht in diesen Gebieten eine sehr breite individuelle Variation, die auch an normalen, embryonalen Rückenmarken, wenn man mehrere miteinander vergleicht, schon deutlich zu erkennen ist. Auffallend ist nur, dass auf der nämlichen Seite, auf welcher der Vorderstrang sich verschmächtigt zeigt, auch der Seitenstrang (Gegend der Pyramiden-Seitenstrangbahn) lichter und faserärmer ist, als auf der andern Seite. Die Abgrenzung der einzelnen Faserfelder voneinander ist eine gute. So sieht man im Vorderstrang den Fascieulus sulcomarginalis deutlich hervortreten. Die der Oberfläche zunächst liegende Zone des Seitenstrangs ist durch grösseren Faserreichtum ausgezeichnet. Was die lichte und faserarme Beschaffenheit der Pyramiden-Seitenstrangbahn betrifft, so ist das lichte Feld beiderseits entschieden grösser, als es der Pyramiden-Seitenbahn allein entsprechen würde. Die lichte Zone reicht, namentlich in Hals- und oberen Brustteilen ohne Unterschied besonderer Abgrenzung, um das Seitenhorn und Vorderhorn herum, bis fast an die Spitze des letzteren. Im Lendenmark fehlt in der Lissauerschen Randzone jede Spur von Mark (Fig. 21 c). Die Hinterstränge sind nicht in allen Partien gleich-

mässig reich an Fasern. Am faserreichsten ist überall eine ganz schmale mittlere Partie, welche dem Septum posterius unmittelbar anliegt, jederseits aber nur längs der Mitte des Septum R und L vorhanden ist. Von ihr nach aussen (in lateraler Richtung) folgt eine faserärmere Abteilung, welche in Form eines Hufeisens die genannte Zone umschliesst. Diese ist von der Oberfläche der grauen Substanz abgetrennt durch eine faserreichere dunkle Partie. Ebenso ist die hinterste, der Peripherie des Rückenmarks unmittelbar anliegende Partie faserreich und zwar sowohl die mediale wie die laterale Abteilung, mit Ausnahme jedoch wieder eines kleinen dreikantigen Feldes (cf.), das seiner Lage nach sich mit dem hinteren äusseren Felde deckt. Dasselbe ist im Hals- und Lendenteil ganz marklos, weniger im Brustmark (s. Figuren).

Wenden wir uns zu einer näheren Betrachtung der grauen Substanz des Rückenmarks, so muss vor allem bemerkt werden, dass die Gestalt der grauen Substanz die Veränderungen, welche man auch im normalen Rückenmark in den einzelnen Querschnitthöhen wahrnehmen kann, überall gut erkennen lässt, im Gegensatz zur Markmasse, die auf allen Höhen weniger als in der Norm differiert. So ist in der Höhe des 6. Cervicalis die Verschmelzung der Vorder- und Seitenhörner zu einer gemeinsamen, grosse Ganglienzellen enthaltenden Masse deutlich vorhanden. Die gegen das Dorsalmark mehr sagittal werdende Richtung der Hinterhörner ist vorhanden, das Plumperwerden der grossen grauen Masse nach dem Lendenmark zu, die Veränderung in der Konfiguration des Seitenhorns, alles ist typisch.

Die Struktur der grauen Substanz im Rückenmark kommt der Norm sehr nahe. Betrachten wir zunächst die einzelnen Ganglienzellen, so fallen sofort die durchaus typisch gestalteten, mit allen charakteristischen Eigentümlichkeiten ausgestatteten Vorderhornzellen auf, die weder in der Form, noch in der Gestaltung von Zellkörper und Ausläufern, von Kern oder Granulis irgendwelche Anormalitäten zeigen. Ebensowenig sind die Zellen der Clarkeschen Säule des Seitenhorns von der Norm verschieden. Auch die Anordnung der Ganglienzellen zu den bekannten Gruppen in den verschiedenen Abschnitten des Rückenmarks ist in allen Höhen vorhanden. Gefässe und Glia bieten nichts Auffallendes dar.

Histologisches.

Vergleicht man den Bau der Rinde in den einzelnen Abschnitten untereinander, so fällt eine ausserordentlich variable Dicke der Rinde auf. Wie aus Fig. 71a und 72 hervorgeht, ist die Rinde im Temporallappen nur halb so dick wie im Gyrus fornicatus. Die Rinde hat meist makrogyrischen Charakter. Die Breite der Rinde selbst ist vermehrt oder ihre Elemente erstrecken sich tief in den Markkörper hinein. Der Reichtum an Ganglienzellen trotz grösserer Rindendicke ist in manchen Teilen auch bezüglich der Dichtigkeit der Lagerung eine viel grössere als in den Teilen mit schmälerer Rinde. Ebenso variabel wie die Dicke der Rinde ist auch die Anordnung der Schichten in den einzelnen Abschnitten. So kann man z. B. gar nicht selten beobachten, dass die Schichtung der Rinde oft eine Strecke weit ziemlich deutlich ist, plötzlich aber geraten die Schichten in Unordnung, die Zellen liegen wirr durcheinander, um schliesslich nach geringen Abständen die Schichtenanordnung wieder zu gewinnen. Im allgemeinen kann man überall der Oberfläche zunächst eine von Ganglienzellen freie, oder doch sehr an Ganglienzellen arme Schicht, deren Breite aber ganz ausserordentlich variiert, erkennen. In dieser Schicht finden sich, wie schon erwähnt, tangentielle Fasern in ausserordentlich verschiedener Menge. Die Ganglienzellenschichten der Rinde zeigen in manchen Gegenden Anlehnung

an den normalen Typus, wobei in erster Linie hervortritt, dass die Schicht der grossen Pyramidenzellen fast überall ausserordentlich schwach entwickelt ist. An anderen Stellen ist die Schichtung bezüglich der Lagerung, der Dichtigkeit, der Anordnung und auch bezüglich des indifferenten Charakters der Zellen mehr an embryonale Verhältnisse erinnernd. An diese embryonalen Zustände erinnert namentlich das Moment, dass die oberste (der Oberfläche zunächst liegende) Ganglienschicht (Fig. 71 bei 1) die Lagerung der Elemente zeigt wie in den embryonalen Zellen (Wucherungszone an der Rindenoberfläche). Ausserdem lehnt die Längsreihenbildung der Zellen an bekannte Zustände späterer embryonaler Zeit (6. bis 8. Monat) an. An manchen Stellen schliesslich, besonders an solchen, wo die Rinde sehr schmal ist, fehlt jeder deutliche Schichtenbau.

Was die einzelnen Elemente anbelangt, so finden die Pyramidenzellen sich ungleichmässig gelagert. Immerhin besteht eine Einhaltung der Einlagerung in einer bestimmten Schicht insofern jedenfalls, als grosse Pyramidenzellen, soweit überhaupt solche aufzufinden sind, sich nur in tieferen Lagen vorfinden. Die Zahl der grossen Pyramidenzellen ist vermindert. Die Schicht der kleinen Pyramidenzellen enthält zahlreiche Elemente, die dem Charakter dieses Typus entsprechen. Kleinere Pyramidenzellen kommen in allen Lagen der Rinde vor und setzen sich auch in Form von Strängen und Nestern oft ziemlich tief ins Mark hinein fort. Die Anordnung der Zellen zu einander ist in den verschiedenen Abschnitten des Gehirns, innerhalb der Rinde sowohl wie auch innerhalb einzelner Schichten, eine ausserordentlich variable und an keinerlei Gesetze gebunden. An manchen Stellen stehen die Ganglienzellen zu kleinen Häufchen und Nestern beieinander; wieder an anderen, z. B. Fig. 72, herrscht, besonders in den mittleren Lagen der Rinde eine Neigung zu senkrechten Reihenbildungen der Ganglienzellen vor. Dazwischen kommen Stellen, die ausserordentlich arm an Ganglienzellen und reich an Grundsubstanz sind, während in anderen Abschnitten die Grundsubstanz an Menge ganz ausserordentlich zurücktritt. Ebensowenig regelmässig zeigt sich auch die Einstellung der Zellen. Im allgemeinen ist bei den Pyramidenzellen die Einstellung allerdings die gewöhnliche; allein man findet überall Ganglienzellen, die schräg, quer, ja selbst auf den Kopf gestellt sich präsentieren. Nächst wohlausgebildeten Ganglienzellen finden sich in der Rinde unfertige und indifferente Zellen, sowie solche vom Charakter der Neuroblasten. Ausserdem finden sich in der Rinde, besonders da, wo dieselbe in ihrem Schichtenbau an embryonale Verhältnisse anlehnt, Körner in verschiedener Zahl. Diese Körner treten zuweilen reihenweise oder in kleinen Anhäufungen in der Umgebung von Ganglienzellen auf. Nach O. v. Leonowa sind diese Anhäufungen für in Bildung begriffene Teile des Zentralnervensystems charakteristisch. Die Abgrenzung der Rinde gegen das Mark ist überall eine unscharfe.

Was die Form und Ausbildung der zelligen Elemente der Rinde betrifft, so werden grosse Pyramidenzellen mit deutlichem Protoplasma-Hof und reichlichen und klaren Tygroidkörperchen nur sehr selten gefunden. Die grossen Pyramidenzellen haben fast alle verhältnismässig spärliches Protoplasma und unklare Tygroidsubstanz. Unter den kleinen Pyramidenzellen sind die grösste Zahl ungefähr der Norm entsprechend gebildet, aber auch hier ist das Protoplasma der Zellen spärlich. An den Pyramidenzellen, speziell den grossen, werden verschiedene Bildungsanomalien beobachtet. Dahin gehören Vorgänge der Zellenteilung, Ganglienzellen mit zwei Kernen, mit sich teilendem Kern oder mit einem Kern, der zwei Kernkörperchen enthält, auch Figuren von Ganglienzellen werden gefunden, die ganz den Bildern zweier Zellen, die sich eben voneinander abge-

schnürt haben, entsprechen (vergl. hierzu Tafel I Fig. 1, 2, 3, 4, 5). Die Ganglienzellen, welche die eben beschriebene Bildungsanomalie in den Kernteilungsfiguren, kurzum Andeutungen aufweisen davon, dass das Innere der Zellen in Umbildung begriffen ist, besitzen keine tigroide Substanz. In den andern Pyramidenzellen findet sich zum Teil nur ein perinukleärer Ring (Taf. I Fig. 6). Die beschriebenen Teilungsvorgänge an den Ganglienzellen werden wir mit dem erwähnten Vorkommen von Neuroblasten, indifferenten Zellen usw. in Parallele zu stellen und dementsprechend als nicht fertig gebildete Zellen aufzufassen haben. In einzelnen Teilen der Rinde, besonders im Temporallappen, zeichnen sich die Ganglienzellen durch eine enorme Pigmentierung aus. Sie stellen pigmentatrophische Zustände dar.

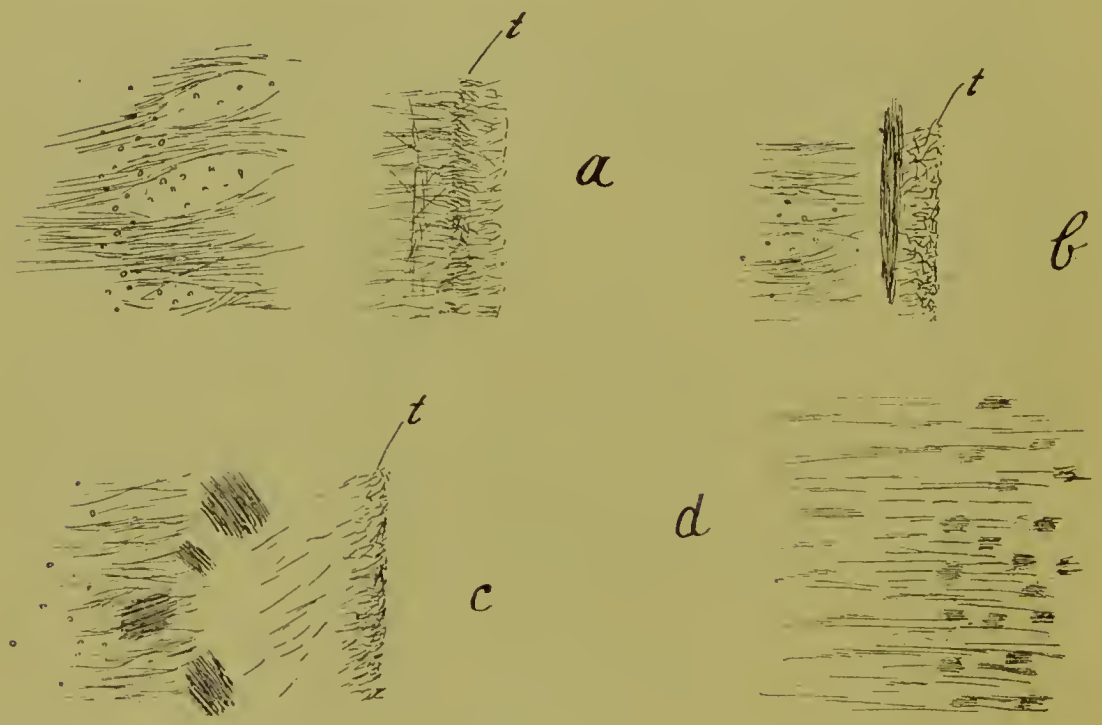


Fig. 22. *a—d.*

Typen der Markanordnung innerhalb der Rinde (*a, b, c*) und am Übergang von Mark und Rinde *d*. Frontalhirn. *t* = Tangentialfaserschicht, Oberfläche der Rinde.

Der Reichtum an Mark ist in der Rinde stellenweise vermehrt, die Verteilung vielfach atypisch. Der Reichtum an Radiärfasern tritt überall stark hervor, die Fibrae propriae sind überall sehr reichlich vorhanden. Das Mark ist bald dünner in diffusen Zügen verteilt, bald zieht es in einzelnen dicken Strängen der Oberfläche zu. Durch Einstrahlung des Marks in die Rinde entstehen allerlei Figuren, die man als Fensterblumen-Figuren etc. bezeichnen kann. Die verschiedenen Markanordnungen der Rinde zeigt Fig. 22a—d.

Die tangentialen Züge (innerhalb der Rinde), d. h. der Vicq' d'Azyrsche Streifen kommt nur in einzelnen Teilen der Rinde vor. Im Gyrus fornicatus sind der Gennarische und der Vicq' d'Azyrsche Streifen so stark und voluminös, dass man sie schon mit blossem Auge erkennen kann. Dazu kommt in einigen anderen Rindenabschnitten eine ganz ausserordentlich voluminöse Tangentialfaserschicht. Im Alter von zwei Jahren findet man normalerweise nur Spuren von Tangentialfasern in der Rinde. Hier haben wir aber stellen-

weise eine ganz dichte Lage rein tangential verlaufender Fasern in der äussersten Rindenschicht, welche man als hypertrophische Bildung dieser Art auffassen muss. Dies finden wir in den Teilen in der Nähe des Gyrus fornicatus und in einigen Abschnitten des Frontalhirns, besonders auch in der Gegend der Fossa Sylvii. Wichtig ist, dass diese hypertrophische Tangentialfaserschicht zum Teil da vorkommt, wo darunter eine Rinde sich findet, die sich der Norm am meisten nähert, wie im Gyrus fornicatus. Es kommen in der oberflächlichsten Lage der Rinde ausserdem noch atypische Fasermengen an Stellen vor, wo die Rinde in atypischer Weise sich verändert zeigt. Dies betrifft fast ausschliesslich Teile des Frontalhirns. So stellt sich auch über der makrogyrisch gebildeten Rinde diese Faserlage hauptsächlich als eine abnorm dicke Tangentialfaserschicht dar. Von dem inneren Rand desselben treten zahlreiche Fasern einzeln und in Bündeln ab und durchziehen die Rinde. Dieses Verhalten kann noch zu gunsten des Marks erheblich zunehmen, so dass die Rinde durch einen regen Faseraustausch zwischen dem tiefen Markkörper und der beschriebenen oberflächlichsten Schicht in einzelne Teile zerklüftet wird. Schliesslich finden wir in der Gegend der Fossa Sylvii (Fig. 5, 6) Bilder, in denen eine eigentliche Rinde überhaupt nicht zu erkennen ist. Die Stelle der Rinde wird von einzelnen abgeschnürten und von Markbündeln durchzogenen Herden grauer Substanz eingenommen, zwischen denen Markfasern in ganz regellosem Verlauf dahinziehen. Eine genaue Betrachtung lehrt indessen, dass überall, selbst in den dichtesten Markpartien Ganglienzellen eingestreut sind; dieselben liegen nur sehr unregelmässig, erscheinen stellenweise durch die dichten Markbündel wie auf die Seite gedrängt, liegen gruppenweise oder in grösseren Verbänden zusammen. Eine Unterbrechung des flächenhaften Graus findet also nicht statt. Besonders hervorgehoben zu werden verdient, dass es sich um eine bilaterale Erscheinung, also um einen scheinbar gesetzmässigen Vorgang handelt. Die grossen Gefässe der Hirnbasis zeigen zarte Wände; an manchen ist eine Wucherung der Intimakerne deutlich. Es handelt sich dabei um eine frische Veränderung. Eine ausgesprochene Verdickung der Intima und Media fehlt. Zeichen abgelaufener Entzündung fehlen. Im Gehirn selbst waren die grossen Gefässe ebenso. Die kleinen waren zartwandig, ihr Lymphraum überall sehr schmal, keine kleinzellige Infiltration. Die Rindengefässe sind auffallend reichlich vorhanden. Schlängelung der Gefässe besteht nirgends. Das Ependym der Ventrikel ist nicht verdickt und ohne Granulationen.

Im Thalamus zeigen die Zellen der vorderen und mittleren Kerngruppen speziell des Tuberculum anterius und des Nucleus medialis keine Besonderheit. Sie sind gleichmässig verteilt, liegen meist in kleinen Markhöfen. In den hinteren und unteren Kerngruppen sind die Ganglienzellen spärlich, die Anhäufung in dichteren gleichmässigen Gruppen fehlt. Unfertige Formen mit mangelhaften, verkürzten und geschlängelten Ausläufern sind darunter. Manche zeigen starke Pigmentierung (braune Atrophie).

Die Kleinhirnrinde ist plump, nur weniger reichlich gefaltet als in der Norm. Die Rinde ist verbreitert dadurch, dass die Körnerschicht Vermehrung ihrer Elemente zeigt. Die Purkinjeschen Zellen sind sehr unregelmässig verteilt, an einzelnen Stellen liegen sie in dichten Haufen, an anderen scheinen sie zu fehlen. Stets halten sie die Grenze der granulierten und Körnerschicht ein. Viele derselben zeigen pigmentatrophische Zustände.

Was die Struktur der Heterotopien anbelangt, so stellen sie alle Teile grauer Substanz vor, die sich an falschem Ort zu verschiedener Organisationshöhe entwickelt haben. Die niederste Stufe stellt die basale Platte dar, die ein nur sehr dürftig differenziertes Gewebe ist und mit zahlreichen indifferenten

Zellen, Neuroblasten und Markfasern, sowie mit Nestern von Ganglienzellen ausgestattet ist. Die sub 3 (s. o.) genannten Formen und die im Innern der Hemisphäre gelegenen sind höher entwickelt und besonders die unter der Rinde liegenden oder mit ihr zusammenhängenden haben teilweise alle charakteristischen Eigenschaften der Rinde, ihre Schichtung und Einstellung der zelligen Elemente. Man kann so eine ganze Stufe verschiedener Entwickelungsformen, von den verschiedensten Stufen des Graues bis zur fertigen, rindenartig gebauten Heterotopie normieren (nähere histologische Details cf. Abschnitt 10).

Fall I.

Zusammenfassung.

1. Gewicht (Formol) 125 g, Vergrösserung betrifft zumeist das Grosshirn. Stumpfer Frontalpol. Lappung kaum angedeutet. Keine eigentliche Furchenbildung. Grübchentypus. Insel liegt frei. Bilaterale Symmetrie erhalten.

2. Der Frontallappen zeigt noch die der Norm ähnlichsten Verhältnisse. Das flächenhafte Grau überall wenig oder gar nicht gegliedert. Makrogyrie. Rindendicke sehr variabel. Einstülpung eines ganzen Windungszuges in die Tiefe des Marks an der Basalseite beider Hemisphären (Temporalteil).

Stammganglien selbständig, der Norm entsprechend entwickelt. Ihre Grösse entspricht absolut dem Alter (2 Jahre), also relative Hypertrophie. Massenhafte Heterotopien, besonders im parietalen, temporalen und namentlich occipitalen Teil der Hemisphäre. Bildung einer areo-medullovaseulosaartigen Platte an der Basis der Hemisphäre.

3. Balkenmangel. Ein Teil (der aus dem Frontalhirn stammende), der Balkenstrahlung nimmt den Weg durch die Commissura anterior. Der übrige Teil der Balkenfasern wendet sich in sagittaler Richtung und wird zum Aufbau des Marks der gleichseitigen Hemisphäre verwendet (Balkenlängsbündel). Ein Teil endlich tritt dem Fornix bei. Das Fornix-System erhält Fasern aus dem dem Septum pellucidum entsprechenden Teil der medialen Hemisphärenwand (Peduneulus septi pellueidi der Beutler). Die Randwindung ist vollständig erhalten wie beim balkenlosen Marsupialiergehirn. Psalterium fehlt. Ein Teil der medialen Hemisphärenwand (occipital) bleibt in embryonalem Zustand, d. h. epithelial. Der Seitenventrikel ist im Frontalteil ein kapillarer Spalt, er wird nach vorn von den Stammganglien überragt, nach rückwärts ist er enorm weit unter Persistenz eines grossen, blutgefässreichen Plexus.

4. Das Mark ist nur im Frontalteil in deutliche Strata gegliedert. Die nachweisbaren Strata betreffen die langen Assoziationsbahnen. Die kurzen Fibrae propriae der Rinde sind reichlich. In manchen Teilen ist eine hypertrophische Tangentialfasersehicht (bis 1 mm dick) vorhanden.

5. Das Kleinhirn ist weniger stark an Grösse reduziert. Infolge der Verkürzung der Grosshirnhemisphäre liegt seine dorsale Oberfläche teilweise frei. Mark und Rinde sind gleichmässig vermindert. Die Rinde ist plump, relativ breit, zeigt wenig reiche Gliederung. Graue Kerne erhalten. Von den Armen zeigt sich das Corpus restiforme durch Stärke und Faserreichtum aus.

6. Die tieferen Hirnteile zeigen absolut etwa die Grössenverhältnisse des Neugeborenen. Sie sind ungleichmässig reduziert, insofern die Grosshirnteile stark reduziert sind, die übrigen Teile der Norm relativ entsprechend. Im Thalamus zeigt entsprechend der Ausbildung des Frontalteils des Grosshirns der Nucleus anterior die beste Beschaffenheit, er ist relativ am grössten, auch

histologisch fast normal. Die hinteren und ventralen Kerngruppen zeigen (der Atypie des Temporal- und besonders des Occipitalteils der Hemisphäre entsprechend), Verkleinerung, Zellschwund und Zellmangel. Taenia, Ganglion habenulae etc. hypertrophisch. Mittelhirndach hat Grössenverhältnisse des Neugeborenen, ebenso der durchweg normale Dorsalteil der Medulla oblongata mit den Nervenendkernen. Brücke sehr verkleinert, namentlich Brückengrau vermindert. Corpus trapezoides liegt ventral frei. Pyramide sehr klein. Olivensubstanz und Olivenzwischenschicht verringert.

7. Rückenmark mikromyelitisch, embryonaler Typus, runder Querschnitt in allen Höhen. Markdichte relativ dem 7. Fötalmonat entsprechend. Graue Substanz normal konfiguriert. Pyramidenseitenstrang fast ohne Mark.

8. Die Rinde zeigt sehr variables Verhalten. Teilweise normale Schichtung, meist grosse Unordnung in Zahl, Verteilung, Anordnung und Einstellung der Ganglienzellen. Die Anordnung (Längsreihenbildung, Wucherungszone) hat teilweise embryonalen Typus. Viele Elemente (Körner, Neuroblasten, Ganglienzellen in Teilung, Ganglienzellen mit zwei Kernen etc.) haben unfertigen Charakter. Die Tigroidsubstanz ist spärlich oder fehlt völlig. Zwischensubstanz und Glia ohne Besonderheit.

Die Kleinhirnrinde zeigt Vermehrung der Körnerzellen. Purkinjesche Zellen nicht zahlreich, pigmentatrophisch.

Im Thalamus zeigen die reduzierten Partien Zellenmangel und atrophische Zellformen. Letzteres gilt auch für das Brückengrau. Die Zellen des Ganglion habenulae, der Vierhügel, der Nervenkerne, der Medulla oblongata, der Rückenmarkszellsäulen sind normal.

III. Abschnitt.

Bemerkungen zu Fall I.

Über den Atavismus.

A.

Das vorliegende Objekt bereichert zunächst die Reihe der beobachteten balkenlosen Gehirne. Hier möchte ich zunächst darauf hinweisen, dass die Verhältnisse der Randwindung den phylogenetisch niedrigen Typus (wie er der Anlage entspricht) eingehalten haben. In manchen Fällen (Eichler, Hochhaus etc.) zeigten die Windungen der medialen Hemisphärenwand ein Konvergieren nach dem Ort des Balkendefekts hin, boten also ein Verhalten dar, wie es die Windungen auch sonst in der Umgebung schwerer (durch Entzündung entstandener) Defekte (Porencephalie) zeigen. Das Verhalten im Fall I spricht mehr für einen primären Bildungsmangel (siehe Fall Gander). Das stimmt mit dem sonstigen Befund überein. Es existieren bisher wenige eingehende Studien über diese Missbildung (Balkendefekt). Eine genauere Beschreibung, besonders mit Rücksicht auf das Balkenlängsbündel gab Probst, die erste gute Darstellung Forel und Onufrowicz. Interessant ist eine alte Angabe von Reichert: „Die Grösse des Balkens steht in direktem Verhältnis zur Grösse des Hinterlappens“, da die Balkenfasern eine besonders mächtige Strahlung dorthin schicken. Die Zahl der mitgeteilten Fälle von Balkendefekt ist eine grosse (Birch-Hirschfeld, Foerg, Huppert, Kaufmann, Mingazzini etc.). Der Balkenmangel kann Folge einer drukatrophischen Zerstörung (durch Entzündung etc.) des ursprünglich angelegten Systems sein. Diesen Fällen stehen jene gegenüber, bei denen ein Bildungsmangel a priori,

wie in unserem Fall vorliegt. In diesen Fällen sind, worauf v. Monakow hinweist, aueh andere Bildungsmängel vorhanden: Hypoplasie von Windungen, Makro- und Mikrogyrie, Heterotopien, poreneephalische Defekte. Es sind dies alles Störungen, die wie der Balkendefekt selbst, für eine sehr frühzeitige Unterbreehung des Entwickelungsganges Zeugnis ablegen. Die Balkenagenesie muss vor dem 3. Monat gesetzt werden. Die Art der Störungen in der Arehitektonik der grauen Substanz, der Rindenexpansion und der (sehr variablen) Weite der Ventrikel lässt z. Z. eine gesetzmässige gegenseitige Beziehung nicht erkennen. Gerade unser Fall sprieht eklatant gegen Jelgersmas geistreiehe Theorie. Der Fall ist besonders merkwürdig dadureh, dass ein Teil der Balkenfasern den Weg dureh die vordere Kommissur nimmt (s. u.).

B.

Im vorliegenden Fall stellt die Reduktion des Grosshirns das Primäre dar. Dieser gegenüber ist die Agenese, soweit sie die tieferen Hirnteile betrifft, eine sekundäre. Dies geht daraus hervor, dass in den tieferen Hirnteilen die dort agenetisehen Teile solche sind, die in einer direkten oder indirekten Abhängigkeit vom Grosshirn sieh befinden. Der Missbildung der temporalen und oeeipitalen Grosshirnteile entsprieht die Reduktion der hinteren und unteren Thalamuskerne, der Grosshirnmissbildung überhaupt die hervorsteehende Kleinheit des Thalamus gegenüber den Stammganglien. Frontallappen und Gyrus fornieatus sind im Grosshirn die relativ bestgebildeten Teile, vorderer und mittlerer Thalamuskern vom Zwisehenhirn am besten erhalten. Das Brüekengrau ist sehr atrophisch, efr. Fig. 23. Hier ist a ein gleiehgelegener Sehnitt dureh das Mittelhirn des Neugeborenen gegenübergestellt b dem Selnitte 930 des Falles I. Die vom Grosshirn unabhängigen Haubenteile sind ungefähr gleichgross, die Brüekenetage zeigt im Fall I eine hoehgradige absolute und relative Reduktion. Dieselbe gesehieht auf Kosten des Brüekengraus. Die Pyramidenbahn, „der Grosshirnteil des Rüekenmarks“ (v. Monakow) ist (Medulla und Rüekenmark) überall sehr reduziert. Die Grosshirnteile sind quantitativ und qualitativ gesehädigt. Aber auch die nieht vom Grosshirn abhängigen Teile der tieferen Hirnpartie (Zwisehenhirn bis Rüekenmark) sind reduziert. Ihre Grösse entsprieht (s. o.) der des Neugeborenen. Diese rein quantitative Verringerung in der Ausbildung der niedrigeren Hirnteile bei Atrophie der höheren fehlt niemals in denjenigen Bestandteilen der tieferen Hirnteile, welehe, wie Taenia und Ganglion habenulae, die Nervenendkerne der Medulla, die Vierhügel, das Rückenmarkgrau, eine

vom Grosshirn unabhängige Existenz führen. So ist die Mikromyelie eine bekannte und bei allen Störungen höherer Hirnteile gesetzmässig in Erscheinung tretende Tatsache. (Steinlechner-Gretschnikoff).

So sehen wir auch in dem vorliegenden Falle eine Verkleinerung des Rückenmarks, der Medulla, des Klein-, Mittel- und Zwischenhirns, die aber in allen diesen Teilen in einer gewissen gleichmässigen Proportion steht, und die auch innerhalb dieser Teile Gleichmässigkeit besitzt. Dementsprechend die innere Struktur der tieferen Hirnteile, soweit es sich um autochthone Teile dieser Partie handelt, lässt eine Identifikation mit normalen Verhältnissen durchaus zu, wie es z. B. für die



Fig. 23. *a* u. *b*.

Frontalschnitt durch homologe Stellen des Mittelhirns eines Neugeborenen *(a)* und von Fall I *(b)*. Man sieht die Verkleinerung der Brückenfussetage. Vergr. *a* u. *b* = 2.

Kerne der Hirnnerven ganz allgemein gilt. Es gilt für diese Teile die Tatsache einer normalen Gliederung. Das Grosshirn ist also zusammenfassend anatomisch am hochgradigsten gestört (architektonische Veränderungen etc.) Die Grosshirnteile sind verkleinert, zeigen Zellmangel und Zellatrophie, die phylogenetisch alten Teile sind nur absolut kleiner.

Die Tatsache, dass die Grosshirnanteile bei einer Störung des Grosshirns quantitativ und qualitativ zurückbleiben, zeigt, wie gross der Einfluss dieses auf jene in genetischer Beziehung ist und wie frühzeitig diese Beziehung schon normiert wird. Vergl. die kompensatorische Hypertrophie der phylogenetisch alten Zwischenhirnteile, die auch mit demselben Moment zusammenhängt.

C.

Innerhalb der einzelnen Teile des Grosshirns zeigt sich, wie schon der Anblick der äusseren Oberfläche lehrt, dass ein Defekt ganzer Lappen nicht zustande gekommen ist. Im grossen und ganzen und wenn man

nur die allergröbsten Gliederungen dabei ins Auge fast, sind Frontal- Parietal- und Occipitalteil zu unterscheiden. Es muss dabei betont werden, dass

1. die für Mikrocephalie charakteristisch beschriebene und im Sinne atavistischer Veränderung ins Feld geführte Zuspitzung des Frontalteils nicht vorliegt. Dieselbe ist bekanntlich in einer ganzen Reihe von Fällen bisher konstatiert worden (Anton, Marchand, Blumenau, Scarpatetti u. a., ferner Fall Hurich bei Pfleger und Pilcz), stellt aber jedenfalls keinen gesetzmässigen Befund dar.

2. Es ist nicht wahrscheinlich, dass das wesentliche Moment der Mikrocephalie in einer Rückbildung bestimmter Lobi bei Erhaltung anderer besteht. Mingazzini hat die mangelhafte Ausbildung des unteren Teils des Frontallappens als besonders charakteristisch für die Mikrocephalie beschrieben bei einer relativen Zunahme des Lobus temporalis und des oberen Teils des Lobus frontalis, der obere Teil des Lobus occipitalis soll verkleinert sein. Mingazzini befindet sich in Übereinstimmung mit Cunningham; das Studium unseres Falles hat ergeben, dass der ganze Frontalteil derjenige Teil ist, der Analogie mit der normalen Bildung zeigt, in welchem die Heterotopien sehr zurücktreten, in welchem die Rinde den der Norm am nächsten stehenden Aufbau zeigt und in welchem das Mark eine dem normalen Befunde ziemlich nahe kommende Gliederung seiner Strata erkennen lässt. Genauere Messungen mit dem Planimeter[1]) von Amsler haben hier ergeben, dass im Frontalteil des vorliegenden Falles folgende Verhältnisse bestehen; Am weitesten frontal etwa bis Schnitt 165 zeigt sich der Flächeninhalt aus folgender Tabelle:

	Totaler Flächeninhalt	Mark	Rinde durch Subtraktion
	6,5 qcm	3,0 qcm	3,5 qcm
von hier bis Schnitt 204 .	6,8 „	3,2 „	3,6 „
„ „ „ „ 219 .	6,9 „	2,7 — 0,5 = 2,2 qcm	4,7 „

Es stellt sich demnach das Verhältnis von Mark und Rinde im Frontalteil ungefähr auf 1 : 1, ändert sich aber in der Gegend des Anfangsteils des Parietallappens rasch auf Kosten des Marks und unter Zunahme der grauen Substanz in dem Verhältnis etwa von Mark zu

[1]) Flächeninhaltsmessungen wurden mit diesem Instrument im Züricher Institut gleichzeitig mit und unabhängig von der Publikation Antons angestellt.

Rinde = 1 : 2. Im Occipitallappen ergibt sich als Mittel aus 15 Messungen aus der Gegend von Schnitt 770 bis 930 das Verhältnis folgendermassen:

Totaler Flächeninhalt	Mark	Rinde durch Subtraktion
7,2 qcm	1,3 qcm	5,9 qcm

Im Occipitalteil stellt sich also das Verhältnis von Mark zu Rinde etwa = 1 : 4,5. Bekanntlich nimmt in dem hintersten Teil des Occipitallappens auch in der Norm die Marksubstanz gegen die Rinde ab und das in den übrigen Teilen der Hemisphäre ungefähr gleichmässige Verhältnis von Mark zu Rinde (wie 3 : 2) verändert sich auch in der Norm im hinteren Teil des Occipitallappens zu gunsten der Rinde. Bei der Flächeninhaltsmessung des Falles I ist der hinterste Teil des Occipitallappens (Gesamt-Schnittzahl 1139) nicht in Berücksichtigung gezogen, sondern die Messungen sind im vorderen Teil des Occipitallappens angestellt worden. Trotzdem ergibt sich, dass im Occipitallappen ungefähr verhältnismässig noch einmal soviel graue Substanz gegenüber dem Mark vorhanden ist, wie im Frontallappen. Es kommt dieses Verhalten daher, dass die Differenzierung des Markteils im Occipitalteil der Hemisphäre eine ausserordentlich viel minderwertigere ist als im Frontalteil, wie die Menge der verschiedenartigen Heterotopien und die wechselnde Form der Struktur, deren mangelhafte Abgrenzung usw. ergeben. Im Frontalteil bildet, wenn es auch zu höherer Differenzierung nicht gekommen ist, die Rinde doch, der Norm entsprechend, den Mantel um den Markkern. Es hat also hier im grossen und ganzen die Auseinanderscheidung der Rindensubstanz von der Marksubstanz stattgefunden. Im Occipitalteil kann von einer derartigen Abscheidung und Gliederung nicht die Rede sein. Ausserdem zeigt, wie die Verkleinerung des Ventrikelvolumens im vorderen Teil desselben erkennen lässt, der Frontallappen auch eine intensivere allgemeine Volumzunahme, während im hinteren Teil der Hemisphäre dieselbe klein und der Ventrikel weit geblieben ist. Es kann also das wesentliche Moment dieser Form der Missbildung gesetzmässigerweise in einer Unterdrückung der Entwickelung des Frontallappens jedenfalls nicht gesucht werden, da der vorliegende Fall dieser Annahme direkt widerspricht. Diese Tatsache weist auf die ausserordentliche Vielgestaltigkeit hin, welche die Bilder dieser Art von Entwickelungsstörung darbieten können; es ist nicht möglich,

auf Grund einiger Fälle eine bestimmte Formulierung, eine bestimmte Theorie aufzustellen, da die Verschiedenartigkeit der Bilder nur bedingt wird dadurch, dass sich tiefer liegende, und ihrer Natur nach einstweilen nicht genau zu umschreibende Ursachen bei der Massenhaftigkeit der Faktoren, die zum Aufbau und zur Bildung der Architektonik des Zentralnervensystems zusammenwirken, nach der Zeit der Störungen oder der Art der örtlichen Lage des Angriffspunktes in ganz verschiedener Weise äussern können. Ein genaues Studium mikrocephaler Missbildungen hat eine geradezu ungeahnte Vielgestaltigkeit der Bildung und des inneren Aufbaues des Organes bei dieser Störung zutage gefördert. Da bei der Anzahl der bisher untersuchten Objekte so ziemlich alle voneinander abweichende Konfigurationen aufweisen, so wird nur der Überblick über eine sehr lange Reihe von Beobachtungen dieser Art höher differenzierter Missbildungen dazu führen können, Gesetzmässigkeiten zu entdecken. Zunächst führt der rein äusserliche Vergleich der Lappen, der Furchen und Windungen zu Anlehnungen an tierische Formen und andere interessante Analogien. Die Beschaffenheit der äusseren Oberfläche ist eine so ausserordentlich wechselnde und in ihrer Entstehung von tiefer liegenden Faktoren abhängende, also rein sekundäre, so dass sie nicht selbst als Grundlage der Einteilung geltend gemacht werden kann, man vielmehr danach streben muss, die ganzen zugrunde liegenden Faktoren in ihrem gesetzmässigen Zusammenhang kennen zu lernen. Ein Überblick über die bisher beobachteten Fälle von Mikrocephalie, auf deren äussere Betrachtung soviel Geist und Interesse verwendet worden ist, zeigt bei der Vielgestaltigkeit dieser Erscheinungsweise und bei der ausserordentlichen Variabilität derselben, wie wenig eine Erkenntnis der prinzipalen Vorgänge dabei gewonnen wird und zu welchen widersprechenden Resultaten die ausschliessliche Betrachtung der Oberflächenverhältnisse führt. Die Oberfläche zum Vergleich zu benutzen, ist falsch, weil sie auch innerhalb der Norm zu sehr variiert. Ausgangspunkt muss das Vergleichen möglichst konstanter Grössen sein, diese bieten die Stammganglien in guter Weise dar. Dadurch hat man einen Massstab, woran man die übrigen mehr variablen Grössen messen kann. Ich habe auf Veranlassung von Herrn Professor von Monakow in dem bekannten Atlas von Retzius die Konfiguration der zahlreichen darin abgebildeten Gehirne aus den verschiedenen Altersstufen des fötalen und extrauterinen Lebens auf den Gesichtspunkt hin gemessen, das Verhältnis der Ausdehnung der Stammteile (Corpus striatum und Balkenteil) zu der Volumausdehnung der Grosshirnhemisphäre (Länge, Breite, Höhe, Inhalt) zu beurteilen, und für alle

Gehirne eine auffallende Konstanz der Verhältniszahlen gefunden. Diese Art der Messung und Vergleichung kann um so mehr Wert gewinnen, als die Stammteile, speziell das Corpus striatum sich durch eine grosse Unabhängigkeit in Anlage und Entwickelung von den anderen Teilen der Hemisphäre und den von ihr abhängigen Partien auszeichnen. Eine Betrachtung der verschiedenen Formen missgebildeter Gehirne ergibt die Tatsache, dass bei einer auch noch so grossen Variation des Gehirnmantels, also des eigentlichen Palliums, das Corpus striatum sich durch eine grosse Zähigkeit, den Aufbau und die Grösse in ererbter Weise einzuhalten, auszeichnet. So bieten die drei von mir untersuchten Gehirne, trotz ihrer hochgradig voneinander abweichenden Aufbauverhältnisse des Palliums eine durchaus gleichartige Erscheinung der Konfiguration der Stammteile dar, und sie unterscheiden sich unter sich, wie von ganz anders gearteten, höher differenzierten Missbildungen des Gehirns (z. B. dem von Obersteiner mitgeteilten porencephalischen Gehirn) dadurch in keiner Weise. Es könnte also die Messung und der Vergleich der Stammteile des Gehirns in ihrem Verhältnis zu der übrigen Konfiguration und Ausbildung der Hemisphäre einen brauchbaren Massstab abgeben, weil auf diese Weise ein für alle Zustände ziemlich konstanter Teil mit dem für dieselben durchaus variablen ziffermässig verglichen wird.

Einen derartigen Vergleich illustriert im vorliegenden Falle besonders die bereits erwähnte Tatsache, dass das vordere Ende des Ventrikels von dem Corpus striatum in frontaler Richtung erheblich überragt wird.

	zweijährig	sieben monatlicher Fötus	Fall 1
1. Länge der ganzen Hemisphäre	150 mm	51 mm	L 62 mm R 67 mm
2. Entfernung des frontalen Pols des Corpus striatum vom frontalen Pol der Hemisphäre .	12 „	6 „	9 mm L u. R
3. Entfernung des frontalen Endes des Ventrikels vom frontalen Pol der Hemisphäre	9 „	3 „	L 16 mm R 18 mm
4. Entfernung des hinteren Endes des Ventrikels vom frontalen Pol der Hemisphäre	140 „	45 „	47 mm

Das Interessante liegt in dem konstanten Bildungsmodus der Stammganglien bei den verschiedenen Missbildungsformen. Die Stammganglien sind bekanntlich Teile (Wiedersheim), die in der Tierreihe schon ausserordentlich früh zur Anlage und selbständigen Entwickelung gelangen und mächtig entwickelte Teile des Vorderhirns auf Stufen phylogenetischer Entwickelung darstellen, wo von einer Differenzierung des Palliums noch keine Rede ist (Teleostier, ferner Reptilien mit geringem Pallium, Vögel). Dieses Überwiegen des Stammteils gegenüber dem Palliumteil der Hemisphäre fällt auch bei einem Vergleich des vorliegenden Gehirns mit der dem Volumen nach ungefähr gleich grossen fötalen Entwickelungsstufe in die Augen. Das vorliegende Gehirn hat ungefähr die Grösse des Gehirns eines sechs- bis

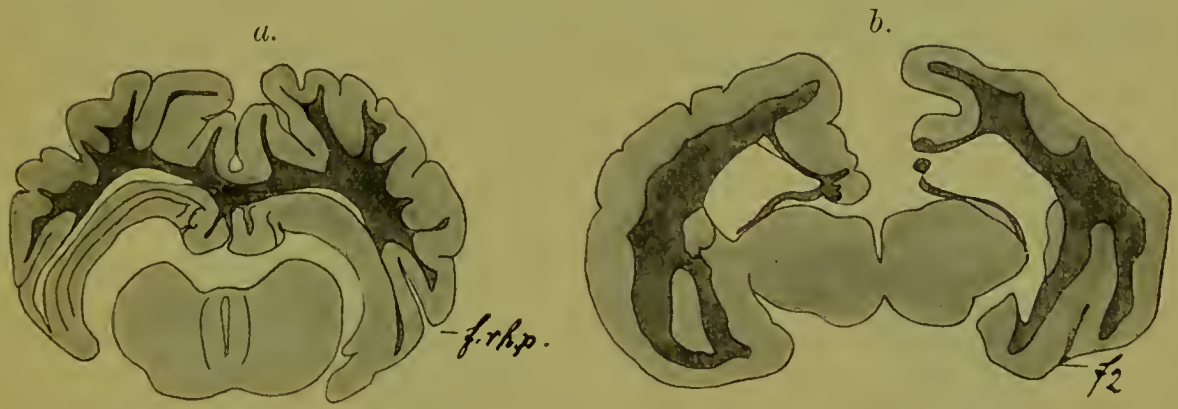


Fig. 24. *a* u. *b*.

Homologe Stellen eines Ziegenhirns *(a)* und des Gehirns Fall I, Serie Nr. 799. Beides $^{9}/_{10}$ der natürlichen Grösse. *f. rh. p.* = Fissura rhinalis posterior. f_2 = Einstülpungsstelle, dieser Furche entsprechend.

siebenmonatlichen Fötus, wenn man das gesamte Volumen, z. B. die Kongruenz zweier frontaler Schnitte ins Auge fasst; aber schon beim siebenmonatlichen Fötus zeigt der Palliumteil mehr Gliederung und Entwickelung, also stärkere Betonung, als der Stammteil. Das Stammganglion des siebenmonatlichen Fötus ist kleiner als das des Falles I. Der Vergleich mit dem Gehirn eines Säugers (Ziege) zeigt uns ungefähr die phylogenetische Stufe für das Volumverhältnis von Mark, Rinde, Zwischenhirn im Fall I.

Wie Fig. 24 zeigt, ist nach dem Volumen und der Gliederung Mark und Rinde im Fall I ausserordentlich ähnlich den Zuständen des Ziegengehirns. Letzteres zeigt etwas reichere Faltung. Der Schnitt geht bei beiden Figuren durch das in beiden Fällen ziemlich gleich grosse Zwischenhirn. Würde der Schnitt durch das Corpus striatum geführt sein, so würde das Corpus striatum des Falles I sich grösser

erweisen als das des bezüglichen tierischen Hirns. Das Corpus striatum entspricht der Grösse des zweijährigen Kindes. Damit sind die Vergleichspunkte vollzählig. Wir haben also gegenüber absolut normal grossem Stammteil einen kleinen und gering entwickelten Palliumteil.

D.

Atavistische Erscheinungen liegen im vorliegenden Fall in folgender Weise vor:

1. Das beschriebene Verhalten des Stammteils zum Palliumteil und die allgemeine Konfiguration in Anlehnung an das Ungulatengehirn.

2. Wir haben oben (s. Fig. 7) eine Einstülpung gegliederter Rinden von der Basalseite her in das Innere des Temporal- und Occipitallappens



Fig. 25. *a* u. *b*.

Gehirn von Katze (*a*) und Rind (*b*). Frontalschnitte. $^9/_{10}$ der natürlichen Grösse. *f. rh. p.* = Fissura rhinalis posterior.

abgebildet und beschrieben. Diese Einstülpung, die zur Verlagerung grösserer Rindenkomplexe in die Tiefe geführt hat, bietet Analogie mit der Anlage einer Furche, die bei allen tierischen Gehirnen höherer Gliederung sich mit grosser Konstanz nachweisen lässt. Es ist das die sog. Fissura rhinalis posterior, die fast bei allen Carnivoren und Ungulaten zu beobachten ist, so verschieden auch sonst die Gliederung des Rindengraus sein mag (Fig. 25 f. rh. p.). Die genannte Fissura stellt also eine mit grosser Konstanz in der Bildung der Oberfläche wiederkehrende Erscheinung dar und ist als atypisches Vorkommnis auch im vorliegenden Fall als Anlehnung an eine niedrigere Konfigurationsstufe zu beobachten.

3. Die Lage und die topographische Beziehung des Corpus geniculatum externum bietet mancherlei phylogenetische Beziehungen dar, auf welche unten eingegangen werden soll (s. Abschnitt 5).

4. Das Verhalten der Randwindung, Gyrus dentatus, Fornix und Ammonshorn.

5. Faserverbindungen atypischer (phylogenetisch niedriger) Art und zwar:

a) ein Teil der Balkenfasern nimmt durch die Commissura anterior ihren Weg, ein Verhalten, das für die Marsupialier (Zieben) die Regel ist.

b) Das Septum pellucidum fehlt, der betreffende Teil der medialen Hemisphärenwand hat wohlentwickelte Rinde; Fasern aus diesen Teilen (Pedunculus septi pellucidi) vereinigen sich mit dem Fornix (Ornithorhynchus-Typus).

c) Unverhältmässig grosser Fornix longus.

Für die Beurteilung der atavistischen Erscheinungen ist das Verhalten der Randwindung besonders interessant. Zwischen der Entwickelung des Balkens und den Teilen der Randwindung bestehen, wie in ontogenetischer, so in phylogenetischer Beziehung enge Korrelationen des Wachstums und der Entwickelung. Allgemein ausgedrückt kann man sagen, dass der Balken bei seinem Auswachsen nach hinten diese Teile vor sich herschiebt. Dadurch erklärt sich ihr Verlauf (der den hinteren Rand des Balkens umkreist) und die Rückbildung derjenigen Teile der Randwindung, die dorsal und kaudal dem Balken unmittelbar aufliegen. Die Störungen, welche in Beziehung auf diese Teile im Fall I vorliegen, sind von zweierlei Art. Einmal haben wir es bei der gegenseitigen Verschiebung der erwähnten Teile im Gange der Entwickelung mit einer Reihe mechanischer Faktoren zu tun. Sucht man sich in Anlehnung an den unter normalen Verhältnissen wirkenden Vorgang das Atypische dieses Mechanismus im Fall I zu erklären, so kommt man zu dem Resultat, dass neben dem Fortwirken der normalen Momente eine Reihe atypischer Faltungen vor sich gegangen ist. Der Gyrus dentatus ist deutlich vorhanden in seinem ganzen Verlauf. Wir haben das auch am Frontalschnitt gesehen. Seine Atrophie ist eine Folge der Balkenentwickelung ontogenetisch und phylogenetisch. Im Fall I bildet sich in der Ontogenese der Balken nicht, die Folge sind die phylogenetisch alten Verhältnisse. Der Verlauf des Gyrus dentatus ist beiderseits oben betrachtet. Er zeigt R wie L in seinem Verlauf eine Knickung (Anschwellung). R liegt dieselbe unter dem hinteren Ende des Balken-

rudiments in dem aus Fornix, „Balken“ und Gyrus dentatus gebildeten Dreieck; sie erinnert an die aueh in der Norm hier vorkommende kolbige Verdiekung (Tubereulum faseiae dentatae beim Menschen). Beim Hunde ist hier eine Falte, deren Anordnung ganz dem unter dem „Balken“ nach vorn gesehobenen Teil des Gyrus dentatus in Fall I entsprieht, die Norm.

Bei den Anlehnungen an phylogenetiseh-niedrigere Stufen handelt es sich um die Tatsaehe, dass bei einer höheren Tierart in der Ausbildung eines Organs, dessen Entwiekelung als eine pathologisehe zu bezeiehnen ist, für die Art atypische Formen und Verbindungen gezeitigt werden, welehe für eine niedrigere Form in der Tierart ihrerseits typiseh sind. Ebenso sind ja die anderen oben angeführten atavistisehen Erseheinungen zu verstehen. Speziell die Faserverbindungen sind interessant. Fasern aus dem Gyrus fornicatus und Gyrus dentatus gesellen sich dem Fornix zu, verlaufen in ihm naeh vorn. Sie „durchbreehen“ den Balken nicht, wie es die Verhältnisse erklärlich maehen, sondern gesellen sieh dem Bündel b zu, aus dem sie in den Fornix übertreten. Sie entspreehen also ganz dem bei niederen Tieren (in rudimentärer Weise ja auch beim Mensehen) vorhandenen Fornix longus, seine Fasern sind von denen des Fornix nicht genau zu trennen, was wir bei den Reptilien, wo Fornix und Fornix longus vereinigt sind, wiederfinden.

Der Fornix umfasst die Commissura anterior (cfr. Fig. 10) mit einem Teile seiner Fasern von vorne, ihm strömen aus dem Teil der medialen Hemisphärenwand, welehe vor dem aufsteigenden Bogen des Fornix liegt, also aus dem „Septum pellueidum“ Fasern zu. Dieses Bündel entsprieht dem Peduneulus septi pellucidi, wie eine Rekonstruktion dieser Verhältnisse im Fall I und ein Vergleieh derselben mit einem Bilde derselben Gegend des Ornithorhynchus (naeh E. Smith) ergibt. (Fig. 13.)

. Es zeigt sieh, dass aueh nach dem Wegfall der die vererbte Gesetzmässigkeit bedingenden mechanisehen Momente noch Faktoren übrig bleiben, welehe für ein Festhalten eines gewissen, sagen wir phylogenetiseh verständliehen Grundtypus bestimmend wirken. Man könnte sagen, wenn die treibenden Kräfte nieht ausreiehen, das für die Art Typische zu gestalten, so kommen doeh Anlehnungen an eine andere Entwickelungsstufe in Erseheinung, deren Evolutionsphasen (Embryonalzeit) geringer sind und bei denen ein geringeres Mass bildender Kräfte normalerweise zur Verfügung steht. Ein Teil der Evolutionskraft wird dureh die Erkrankung des Keims, deren Folge die Missbildung ist, annuliert. Mit dem vorhandenen Rest von Kräften wird zwar nicht das für

die Art Typische erreicht, sie sind früher verbraucht; aber auch in der gestörten Entwickelung fehlt die Willkür. Es ist nicht nur das Gesetz da, dass etwas Fertiges geliefert wird, sondern es werden auch in der Gestaltung und Heranreifung die Grundlinien des Bildungstypus nicht verlassen. Ein Grundprinzip der Entwickelung gibt es für die einzelnen Organe. Dieselben prinzipalen Vorgänge wiederholen sich, wie die vergleichende Entwickelungsgeschichte lehrt, in der ganzen Tierreihe. Von dem Grundmodus zweigt jede Art in bestimmt normierter Weise ab, das Resultat dieser Tatsache sind ja gerade die verschiedenen Species und Genera. Das für die verschiedenen Arten Typische ist jeweils der Ausdruck typischer durch die Vererbung konstanter, mechanisch bedingter gesetzmässiger Gestaltungs-Modifikationen dieses Grundprinzips. In der Genese eines Organes, aufsteigend in der Tierreihe, für alle Gattungen und Arten sind diese Grundlinien bemerkbar. Die Erkrankung des Keims hemmt seine normale Weiterentwickelung. Dadurch wird die Phase der Zeit der Erkrankung (s. u. Abschnitt 11) fixiert. Da die Ontogenese eine Wiederholung oder richtiger einen Parallelismus der Phylogenese darstellt, so können durch diese Fixation allein schon Anlehnungen an niedere Formen hervortreten. Das ist aber bekanntlich nicht alles. Die fixierte Phase wächst mit dem Rest von Spannkräften, welche die Erkrankung nicht zerstört hat, weiter.

Dieses Weiterwachsen gerade vollzieht sich nun in der Weise, dass der Entwickelungsgang den für eine niedrigere Form charakteristischen Weg einschlägt. Nicht immer, aber oft. Ein Pedunculus septi pellucidi, ein Fornix longus von der Grösse wie im Fall I sind nie im Laufe der menschlichen Embryologie vorhanden. Sie stellen Abzweigungen vom Grundtypus dar, die Abzweigungen aber nicht im Sinne des menschlichen Typus, sondern im Sinne einer niedrigeren Form (Marsupialier). Schon daraus sieht man, dass die Fixation allein die Erscheinungsweise nicht erschöpft. Manchesmal lassen sich die Wege genauer verfolgen. Die Balkenfasern schlagen zum Teil den Weg durch die Commissura anterior ein. Goldstein hat gezeigt, dass die Vorstellung des Durchbruches der Balkenfasern durch die Hemisphäre unrichtig ist, dass dieselben vielmehr den präformierten Weg durch die Lamina terminalis einschlagen. In der Lamina terminalis wird auch beim Menschen wie überall in der Tierreihe die phylogenetisch alte vordere Kommissur angelegt. Die Vereinigung beider Kommissurensysteme in der Commissura anterior ist für Ornithorhynchus charakteristisch (Fall I). Der Einstülpung von Rinde in die Basalseite des Temporal- und Occipitallappens wohnt Bedeutung wegen ihres bilateralen Auftretens inne. Warum, so

frage ich mich, sind das Resultat solch krankhaft gestörter Entwickelung gerade Formen, Lageverhältnisse oder Verbindungen, welche in so weitgehender Weise an das Typische phylogenetisch niedriger Arten anlehnen. Anlehnungen wird man naturgemäss immer eher bei niedrig stehenden Arten, als bei relativ höheren finden. Es wird dies bestimmt sein durch den Zeitpunkt, wann die Entwickelung in der normalen Evolution gehemmt worden ist. Höhere Arten bieten in dem für sie Typischen weitgehendere Modifikationen und Abweichungen vom Grundtypus der Entwickelung dar, als niedrigere. Sekundäre pathologische Prozesse können die Verhältnisse so verwischen, dass sie bis zur Unkenntlichkeit entstellt sind.

Ich bin nicht entfernt der Absicht, alle Momente und Erscheinungsformen bei Missbildungen dadurch zu erklären. Es gibt genug Dinge, auf welche andere Prozesse den bestimmenden Einfluss ausüben, es gibt vor allem unzählige solche, die wir uns momentan auf gar keine Weise genetisch erklären oder aus bekannten Formen und Gesetzen ableiten können. Ich hebe nur die Beobachtungen des Falles, die phylogenetische Anlehnungen der genannten Art besitzen, hervor. Bei weiterer Verfolgung dieser Dinge werden sich sicherlich noch zahlreichere Parallelismen zeigen. Ich verhehle mir nicht, dass die Beobachtung eines einzelnen Falles wenig ist, aber dennoch erscheint sie für diese Dinge von Bedeutung und einigem Werte zu sein. Denn sie werfen Licht auf die Art der atavistischen Erscheinungen und bringen uns auf die Frage nach dem primären Atavismus (im Sinne von Carl Vogt). Bekanntlich hat Carl Vogt den Atavismus als eine Erscheinung sui generis, als einen Rückschlag spontaner Art aufgefasst, der selbst ein ursächliches Moment für die folgenden anderweitigen Faktoren darstellt.

Es fragt sich aber, ob man der bezeichneten Erscheinung des Atavismus nicht näher kommt, wenn man sie nicht als Ursache sui generis auffasst, sondern als eine Folge anderer Momente betrachtet. Diese Momente müssen in Vorgängen krankhaft gestörter Entwickelung ihren Grund haben, dafür spricht der Befund atavistischer Erscheinungen an missgebildeten Gehirnen. Bereits im vorstehenden ist der Atavismus aus dem Wesen der Missbildung abzuleiten versucht. Durch diese Betrachtung ist der Vorteil gewonnen, die Atavismen in eine Linie zu stellen mit anderen Erscheinungen, die an missbildeten Gehirnen auftreten. Diese Erscheinungen fehlen nie. Sie bestehen in anderweitigen Verlagerungen, entzündlichen Vorgängen, Gefässerkrankungen usw. Lässt es sich beweisen, dass diese krankhaften Veränderungen der Zeit nach älter sind, so geht daraus hervor, dass die atavistische Erscheinung erst

am erkrankten Keim entstand. Der Fall I zeigt an der Hirnbasis eine indifferente Platte, welche wir, wie später gezeigt wird, als einen Rest der Medullarplatte auffassen dürfen. In diese Zeit reicht die Störung im Bereich des Vorderhirns also zurück. Die Atavismen des Falles entsprechen natürlich erst viel späteren Daten. Für diese Auffassung spricht auch die lokale Begrenztheit der Atavismen.

Bei der Tatsache, dass die Entwickelung des Gehirns nur so vor sich gehend gedacht werden kann, dass alle Teile sich in einer gewissen gegenseitigen Korrelation entwickeln, sollte man annehmen, dass gerade bei einer allgemeinen und gleichmässigen Störung der Anlage eine niedrigere, tierähnliche Form in allen Teilen gezeitigt werden kann. Solange man Gehirne nur durch Betrachtung der äusseren Oberfläche studierte oder nur in groben Messerschnitten und in roheren Vergleichen, war man auch zu dieser Annahme geneigt. Ein detaillierteres Studium hat aber die Erkenntnis gezeitigt, dass ein in allen Teilen gleichmässig zurückgeschlagenes Gehirn bis jetzt nicht bekannt ist, sondern dass nur in einzelnen Teilen unter Störung der normalen Verhältnisse Anlehnungen an tierartige Formen auftreten können. Es zeigt sich, dass die Entwickelungstendenz des ganzen Organs auch durch pathologische Momente nicht in atavistischem Sinne umgestaltet werden kann, sondern dass sich stets nur einzelne Teile in dieser Weise verändern. Wodurch kommt dies im einzelnen Fall zustande? In der Entwickelung zeigt sich deutlich, wie jeder Moment und jede Phase nur eine Folge der mechanischen Bedingnis aller vorhergehenden sein kann und wie sie auf genau dieselbe Weise zu den nachfolgenden beiträgt. Man kann sich nur denken, dass das Minus von Spannkräften im missbildeten Keim zeitweise dieselben Gleichgewichtsverhältnisse der Massen schafft, wie sie im Keim der niedrigeren Art gegenüber der höheren bestehen. Illustrierend dafür ist die Analogie der Fissura rhinalis posterior im Fall I. Eine solche Wiederholung ist aber nur in umschriebenem Sinne denkbar, was sich aus der Verschiedenheit der Vergleichswerte und der Komplikation der Entwickelungsvorgänge von selbst ergibt.

Wir haben im Atavismus eine Erscheinung rein sekundärer, nicht primärer Natur zu erblicken; Mingazzini hat sich in ähnlicher Weise über die Beurteilung des Atavismus geäussert. Ich vermag indessen auch die Auffassung der primären Rolle, welche dieser Autor dem Atavismus noch in der Pathogenese der Mikrocephalie zuerkennt, nicht zu teilen, glaube vielmehr, dass es sich beim Atavismus um eine Erscheinung handelt, die rein nur eine symptomatische Bedeutung besitzt, die aber in ihrer Genese für die Beurteilung phylogenetischer und ontogenetischer

Entwickelung interessant ist. Die Ursache für die Entstehung der Missbildung liegt weder in dem spontanen Rückschlag, noch in der Neigung zu Wiederaufleben atavistischer Entwickelungstendenz, sondern in primären pathologischen, die normale Keimentwickelung hemmenden Momenten. Unter den verschiedenen anatomischen Bildern, welche durch Fixation bestimmter Entwickelungsphasen auftreten können infolge des Weiterwachsens des Keimes in einer falschen Richtung, können Anlehnungen an tierische, niedrigere Formen durch das Prinzip der phylogenetischen Vererbung zustande kommen.

IV. Abschnitt.

Fall II.

Für den Fall II verdanke ich der Güte des Herrn Professor von Monakow klinische Notizen und ein Sektionsprotokoll, welche ich der anatomischen Beschreibung vorausschicke:

Martha D., 2 1/2 Jahre alt, viertes Kind gesunder Eltern (keine Syphilis). Nach Angaben der Mutter nicht zu früh geboren. Während der Gravidität keine Alkoholexzesse, Vater kein Potator. Das Kind wollte nicht saugen, hielt immer den offenen Mund an die Warze. Wurde mit Kuhmilch ernährt, die ihm eingegossen wurde. Schrie und wimmerte den ganzen Tag. Hatte Durchfall und Verdauungsstörungen. Konvulsionen im Kinderspital beobachtet. Das Kind entwickelte sich sehr langsam, lernte nicht sitzen, konnte nicht stehen, konnte den Kopf nicht halten, bohrte sich in die Kissen hinein. Hielt die Beine verdreht. Seit der Geburt nicht die geringste Aufmerksamkeit für die Umgebung. Zähne mit 1 1/2 Jahr. Seit einem Jahr die Beine in Kontrakturstellung und gestreckt. Der L Fuss im Zustand maximaler Dorsalflexion, der R in Varusstellung. Grosse Zehe beiderseits extendiert. Fussklonus beiderseits. Beide Arme in Flexionskontraktur. Lösung der Kontraktur schwer. Reflexe lebhaft, Nackenstarre. Das Kind wimmert, winselt, kein eigentliches Schreien. Kein rhachitischer Thorax. Spitzenstoss ohne Besonderheit. Pupillen gleich, eng, reagieren träge, Lippen, besonders beim Einstecken eines Fingers ohne Bewegung. Die Beine können, ebenso wie die Arme leicht bewegt werden, ebenso der Rücken. Sensibilität erhalten, Kind wimmert bei jedem Stich. L wird die Hand beim Stechen mit der Nadel nicht zurückgezogen, doch schreit das Kind stark, R wird nicht zurückgezogen. Blick matt, ausdruckslos. Aufmerksamkeit kann durch nichts geweckt werden, auf starkes Geräusch scheint es zu reagieren.

Schlucken gut, doch langsam, verschluckt sich leicht. Gewicht des Kindes 10 Pfd., klein. Keine eigentliche Facialislähmung, Augenschluss gut, Lidspalte normal, beim Weinen Gesichtsmuskeln in Tätigkeit. Beim Einstecken des Fingers in den Mund erfolgt Würgbewegung. Tod durch Entkräftung.

Sektion: Länge des Kindes 66 cm. Totenflecken am ganzen Rücken. Rigor stark. Beiderseits Leistenbrüche, Pforte für kleinen Finger durchgängig. Diastase des Rectus abdominis. Leichte nach R konvexe Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule.

Schädelumfang 37,5, bitemporaler 8, biparietaler 12,0. Kinn-Hinterhaupt 15, Stirn-Hinterhaupt 13. Nach Entfernung der Kopfhaut: Lambda- und Koronar-Naht deutlich, Sagittal-Naht fehlt, totale Verwachsung.

Schädel mässig dick. Diploe über den vorderen Teilen reichlich. Dura ohne Besonderheiten, löst sich leicht. Pia an der Oberfläche zart, von mässigem Blutgehalt. Beim Ausnehmen des Gehirns entleeren sich grosse Mengen gelblicher Flüssigkeit, worauf die beiden Hemisphären stark kollabieren, besonders die R. Basis cranii ohne Besonderheiten.

Pia an der Basis glatt, mässig injiziert, löst sich leicht ab. Im Sinus wenig geronnenes Blut.

Rückenmark ohne Besonderheiten. Gewicht des Gehirns, Rückenmarks, Dura (frisch) 265 g. Brust- und Bauchorgane nicht erhältlich.



Fig. 26.

Fall II. Occipitalpol der R-Hemisphäre. Ansicht der konvexen Seite. Zeichnung nach dem in Formol gehärteten Objekt. Mikrogyrischer Windungstypus. V = Ventrikel. $^5/_6$ der natürlichen Grösse.

Gehirn in toto klein; Länge vom Occipital- bis Stirnpol 10,8 cm. Pia zart, leicht abzulösen, ein wenig ödematös, wenig blutreich; Arterien zart. Karotiden auffallend eng. Verästelung der Arteria fossae Sylvii etwas geschlängelt. Nirgends Blutungen an der Hirnoberfläche. Nirgends Residuen von solchen. Die Gehirnoberfläche derb, fast lederartig, Balken sehr kurz, besteht nur in seinen vorderen Teilen ($^1/_2$—1 mm dick), Knie und Splenium fehlen. Die Arteria basilaris ziemlich voluminös, von der Dicke eines Zündhölzchens, prall mit geronnenem Blut gefüllt, etwas geschlängelt, aber ohne veränderte Wandung. Die Windungen der Oberfläche tragen ausgeprägten mikrogyrischen Charakter, sie sind schmal, zahlreich, meist atypisch gelagert, häufig segmentiert. Fissura centralis nachweisbar, aber nur im oberen Drittel, sie geht in eine mächtige Aussenfurche aus. Fissura Sylvii typisch, mit mächtigen aber seichten Seitenfurchen kommuniziert mit der Zentralfurche. Gegen die Fissura Sylvii stehen die übrigen Windungen radiär, am leichtesten sind die Temporalwindungen abzugrenzen; viele Windungszüge sind nur 3—5 mm breit.

L Hemisphäre grösser und normaler entwickelt als die R. Beide Hemisphären kollabieren nach Abfluss der cerebrospinalen Flüssigkeit zu schlaffen Säcken. Seitenventrikel stark erweitert, kommunizieren. L beträgt die Dicke der Hemisphärenwand nirgends mehr als 1,5 mm, meist nur 1,0 und weniger, z. B. im Occipitallappen. Am gehärteten Präparat beträgt der Seitenventrikel R: Höhe 6, Breite $3^1/_2$ cm (im Parietooccipital-Lappen, Fig. 26). Die innere Wand der Grosshirnblasen zeigt auch Windungszüge (eigentlich durch Täler der Sulci entstanden), wie normalerweise am Calcar avis.

Ependym des Ventrikels zart, nirgends granuliert, Auskleidung dünn, Epithel und Markfasern. Kolossaler Schwund des Markkörpers. Sehhügel klein, zeigt sich dem Grosshirn proportional; Corpus striatum gross, Tractus opticus schmal, markhaltig.

Der Fall II war in der Weise präpariert worden, dass die L Hemisphäre für sich in eine lückenlose Serie von Frontalschnitten zerlegt wurde. Die tieferen Gehirnteile, Zwischenhirn, Mittelhirn etc. waren vom Grosshirn abgetrennt zum Teil deshalb, um sie zu anderen Präpariermethoden (nach Nissl etc.) verwenden zu können. Aus dieser Art der Präparation erklärt sich das Verhalten der

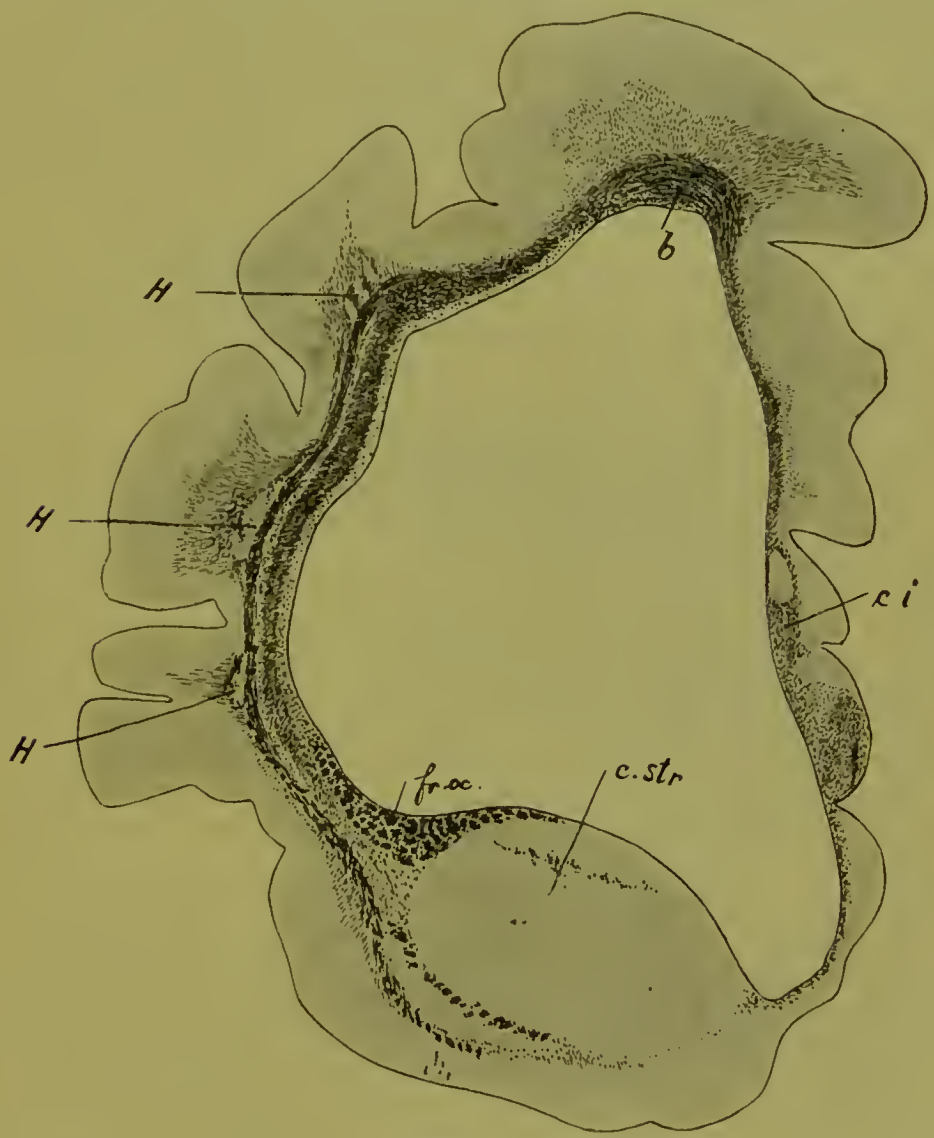


Fig. 27.

Fall II. Frontalschnitt 300. Vergr. = 2. *b* = Balkenstrahlung. *ci* = Cingulum. *fr. oc.* = Fasciculus frontooccipitalis. *c. str.* = Corpus striatum.

Figuren. Die der Grosshirnserie entspreehenden Sehnitte des Zwischenhirns sind so jedesmal leicht aufzufinden.

Zunächst fällt (Fig. 27) die anormale Weite des Ventrikels im Verhältnis zum ganzen äusseren Volumen des Gehirns und die geringe Ausdehnung von Mark und Rinde auf. Von der Masse der Grosshirnsubstanz beansprueht indessen die Rinde noch einen viel grösseren Teil als das Mark. Das letztere ist reich gegliedert, es bildet grossenteils nur eine dünne, der Ventrikelwand anliegende Sehieht.

Es wird auch hier am zweckdienlichsten sein, einen Vergleich eines Schnittes mit einem etwa gleichgelegenen vom gleichalterigen zweijährigen Kinde anzustellen.

Die mit der Norm gleichartige Grundgestaltung des Corpus striatum ist auffallend. Dasselbe liegt am Boden des Ventrikels, während es im normalen bei etwa ebenso gelegenen Schnitten (Nr. 350 von 1411 Schnitten), (Fall II Nr. 300 von 1120 Schnitten), die laterale Wand des Ventrikels bildet, weiterhinten, wie bekannt, die laterale und untere, später letztere allein. Im Fall II sehen wir es auf allen Schnitten, wo es getroffen ist, dem Ventrikel unten angelagert (Fig. 27 ff.). Der Ventrikel erstreckt sich stets mehr oder weniger weit lateral darüber hinaus, das Striatum von der es seitlich begrenzenden Markmasse gleichsam abdrängend. Ebenso wie nach der Seite überragt der Ventrikel auch oben und nach vorn die Grenze des Striatum sehr erheblich;

der vordere Pol des Ventrikels vom Frontalpol der Hemisphäre ist entfernt	1,5 mm
gleiches Mass für das Corpus striatum	9,6 „
hinteres Ende des Ventrikels (Entfernung vom Occipital-Pol)	1,6 „

Die Stammganglien zeigen im übrigen folgenden Befund:

Die absolute Grösse des Corpus striatum nähert sich sehr der Norm. In Fall I, II und am normalen Objekt besteht Übereinstimmung nicht nur der Grösse, sondern auch der Konfiguration und der Form, der Lagebeziehungen zu den angrenzenden Markgebieten.

Ein Stratum zonale des Nucleus caudatus findet sich stellenweise (bes. in Fig. 28 zu sehen) angedeutet. Die Lage des Corpus striatum am Boden des Ventrikels entspricht ganz embryonalen und stammesgeschichtlichen Verhältnissen, da, je geringer die Entwickelung des Palliums ist, desto mehr die Stammganglien im ventro-medialen Winkel der Hemisphäre liegen. Bei niederen Tierformen bildet das Striatum den Boden des Ventrikels und setzt sich seitwärts in die dünne Hemisphärenwand fort. Die Lageverhältnisse der inneren Kapsel, die Gliederung des Linsenkerns selbst ist deutlich ausgeprägt, ebenso die Faserung aus ihm.

Das Verhältnis des Ventrikelvolumens zur Hemisphärenwand ist im Querschnitt in so ziemlich allen Gehirnabschnitten das gleiche, stets stellt der Ventrikel einen ziemlich gleichmässig gestalteten, etwa dreiseitigen Raum dar, mit der Spitze oben, der Basis nach unten. Die Hemisphärenwand ist fast in allen Teilen von gleichmässiger Dicke. Die Wand besteht grösstenteils aus der Rinde, die in unregelmässig gestalteten mikrogyrischen Windungen zutage tritt, die Windungen haben auf dem Durchschnitt ein lappiges Aussehen, mit stellenweise kleinen Anhängen, besonders im Frontal- und Parietalteil, wo den breiteren Windungen, wie der Durchschnitt zeigt, überall kleine und schmale Windungen anliegen und aufsitzen. Weiter occipitalwärts zeigt der Durchschnitt eine noch erheblichere Zunahme der Mikrogyrie, die Furchen werden zugleich seichter und den an sich schon meist ganz kleinen, flachen und schmalen Windungen sitzen teilweise wieder sekundäre, zipfelartige Windungszüge auf (Fig. 31). In allen Teilen überwiegt das relative Mengenverhältnis der grauen Substanz ganz bedeutend. Eine eigentliche Verschmälerung der Rinde besteht bei makroskopischer Betrachtung fast überall, in den occipitalen Abschnitten mehr als in den frontalen. Hierin herrscht Gleichartigkeit zwischen den einzelnen Hirnabschnitten. Der dem Temporallappen entsprechende Teil des Ventrikels (Unterhorn) ist erheblich weit, seine Kommunikation mit dem Ventrikel ist zu sehen, von wo sich das Unterhorn weiter nach vorn erstreckt, so dass auf

den Schnitten weiter nach vorn der Ventrikel zweimal in die Schnittfläche fällt. Der Temporallappen ist von der Hemisphäre weniger deutlich als in der Norm abgesetzt. Eine Fissura Sylvii ist zwar vorhanden (Fig. 28), in ihrer Tiefe liegt die relativ kleine Insel, welche nach der Oberfläche zu gedrängt erscheint, die Fissura Sylvii verstreicht aber nach rückwärts. Die Gliederung des oberflächlichen Grau lässt in allen Teilen als charakteristisch erkennen, dass tiefe Furchen fehlen. Die tiefen Furchen in Fall II erreichen höchstens 1/2 cm Tiefe, die Fossa Sylvii um wenig mehr. Dabei klaffen die flachen Furchen vielfach ziemlich stark, die Flächen der in die Tiefe versenkten Windungsabschnitte berühren sich nicht, die Windungen gewinnen durch dieses Verhalten auf dem Querschnitt eine isolierte kammartige Gestalt, wie einzeln nebeneinander



Fig. 28.

Fall II. Frontalschnitt 474. Vergr. = 2. *H* = Heterotopie. *F* = Fossa Sylvii. *caps. int.* = Capsula interna. *b* = basale Platte. *x* = Übergangsstelle der basalen Platte in die Pia. *M* = Atypisches Mark im Temporallappen. *Pu* = Putamen. *J* = innerer Teil des Linsenkerns. *Ep* = Ependym.

dahinziehende Gebirgszüge mit breiten, allmählich ansteigenden Tälern. Der schluchtartige Charakter der Furchen fehlt. Die Oberfläche der Windungen erscheint nirgends abgeplattet, sondern gewölbt mit seichter mittlerer Erhebung, oft sitzen auf dem Kamm der Windungen kleinere (sekundäre) (Fig. 29 bei a) Windungen knopfartig auf. Die Windungen zeigen also hier zuweilen einen Anlauf zu einer sekundären Gliederung, diese besteht nur in ganz oberflächlichen, seichten Einkerbungen, als ob nur ein Ansatz zu einer weiteren Furchenbildung, der nicht zur Vollendung gekommen ist, gemacht worden wäre. Diese Art der Gliederung findet sich an der ganzen Zirkumferenz der Hirnoberfläche, die mediale Hemisphärenwand entbehrt tiefere Windungen ganz, hier herrschen nur die kleinen seichten Furchen vor. Die mediale Hemisphärenwand hat in ihrer ganzen Ausdehnung einen Überzug von Rinde, der der Markfaserschicht

stellenweise nur als ein bandartiger Streifen oberflächlich aufliegt, ohne jede weitere Gliederung. Im allgemeinen ist das der Norm entsprechende Verhalten der Anordnung von grauer und weisser Substanz im groben insofern erhalten, als die Rinde den konvexen, das Mark den ventrikulären Überzug der Hemisphärenwand bildet. Mark in grosser Menge an der Oberfläche, wie im Fall I, fehlt. In der Gegend ventral und medial vom Corpus striatum, wo wir ja auch in der Norm in der Gegend der Amygdala sehr variable und in keiner Weise konstante Verhältnisse vorfinden, fliessen in unserem Fall die Grenzen von Corpus striatum grösstenteils ohne Dazwischenkunft einer Marksichicht in die Rinde über. Nur stellenweise erscheinen hier Markbündel (Fig. 28 unter dem



Fig. 29.

Fall II. Frontalschnitt 546. Vergr. = 2. *a* = sekundäre Windung. *c. i.* = Capsula interna. *F. Sy.* = Fossa Sylvii.

Li-Kern). Hier finden sich auch Markbündel, welche in tangentialer Richtung an der Oberfläche entlang ziehen und einen atypischen Austausch von Fasern zwischen der Hirnbasis und dem an die Hemisphären angrenzenden Temporallappen herstellen.

Nach vorwärts ziehen die atypischen Markfasern aus dem Temporallappen in den basalen Abschnitt der Hemisphäre unter die ventrale Seite des Linsenkerns, wo sie sich in dem hier unregelmässig liegenden und keine getrennten Markbündel enthaltenden Felde verlieren. Sie unterscheiden sich aber dadurch, dass sie dicht gedrängte Fasern zeigen, wodurch sie von dem eigentlichen Markfeld, dessen Fasern hier sehr dünn angeordnet sind, sich deutlich absondern. Es besteht Übereinstimmung der Gliederung des Markkörpers in allen Abschnitten der Hemisphäre. Das tiefe Mark zeigt sich in Strata geordnet, die scharf voneinander abgesetzt sind. Die Fasern innerhalb dieser Strata zeigen

geordneten Verlauf. Naeh aussen von diesen Absehnitten des Markteils (Fig. 27 bis 30) erkennt man in den Fussteilen der einzelnen Windungskämme dünn angeordnetes Mark, das aussehliesslieh aus Zügen besteht, die in radiärer Riehtung vom Markkörper weg naeh der Rindenoberfläehe zustreben, sieh in den einzelnen Kämmen fäeherartig ausbreitend. Durch die diffuse Anordnung, die eine ziemlich gleiehmässige ist, durch die Dünnheit der Fasern setzen sich diese Teile seharf von dem darunter befindliehen tiefen Markkörper ab. Der innere Markteil ist unabhängig von der Besehaffenheit der darüber gelegenen Windungen, stellt sozusagen eine Basalschieht dar, auf der sieh der andere äussere Teil des Markkörpers in einzelnen, den grösseren Windungszügen entsprechenden



Fig. 30.

Fall II. Frontalschnitt 978. Vergr. = 2. Occipitallappen. *tap.* = tapetum. *f. l. i.* = Fasciculus longitudinalis inferior.

Kämmen aufbaut. Die Kämme selbst sind breit und niedrig, im einzelnen nicht oder nur ganz wenig gegliedert, was der Beschaffenheit der Windungen entspricht, im Gegensatz zur Norm, wo die Markkämme sehmal und hoeh sind und zahlreiehe Nebenäste und eine vielseitige Gliederung ganz dem Reiehtum der Windungen gemäss zeigen.

Die Balkenfaserung (b. Fig. 27) greift auf die laterale Seite des Ventrikels deutlieh über. Es fehlt hier indessen die Durehkreuzung von Stabkranz- und Balkenfasern, da beide Teile sehr auseinandergezogen sind.

Im oeeipitalen Absehnitt sehen wir ein deutliehes Tapetum. Dasselbe liegt in sehr dünner, wenn aueh deutlieh erkennbarer Lage der Ventrikeloberfläehe an (Fig. 31). Die Tapetumfasern treten nieht, wie in der Norm, in horizontaler Riehtung ein, um das Daeh des Ventrikels zu bilden und diesen von aussen zu umfassen, sondern müssen erst in der medialen Hemisphärenwand in

die Höhe steigen, umkreisen dann den Ventrikel von oben und senken sich nun erst nach dessen lateraler Seite.

Hier im Occipitallappen ist die Anordnung des Marks mit den normalen Verhältnissen am leichtesten zu identifizieren. Die Dreischichtung in der unmittelbaren Umgebung des Ventrikels fehlt nicht. Auch das Mengenverhältnis der einzelnen Strata ist ungefähr der Norm entsprechend. Am hellsten erscheint die Sehstrahlung. Dieselbe ist sehr arm an Fasern, enthält stellenweise nur ganz wenig Mark. Nach aussen von ihr ist der Fasciculus longitudinalis inferior gut ausgeprägt; relativ stark. Er lässt sich vorn bis in den Schläfenlappen verfolgen.

Von sonstigen langen Assoziationsbahnen ist abgrenzbar das Cingulum (Fig. 27). Der Fasciculus frontooccipitalis ist gleichfalls sehr wohl ausgeprägt. Er liegt in dem Winkel, den Ventrikel, Markkörper und Corpus striatum miteinander bilden (Fig. 27, 28 fr. oc.). Die Verlagerung an den Boden des Ventrikels erklärt sich mit der ganzen Konfiguration, die Topographie des Bündels zum Corpus striatum ist der Norm entsprechend.

Einen nicht unbeträchtlichen Teil des Marks der Hemisphäre bildet der Stabkranz. Er ist in Fig. 27 in der lateralen Wand als äusserste Schicht des inneren Markabschnittes zu erkennen. Auf Schnitten weiter nach rückwärts sieht man auch deutlich seinen Übergang in die innere Kapsel (Fig. 29), wobei stets klar zu erkennen ist, dass die nach einwärts von ihm liegende Markschicht mit ihm nicht zusammenhängt. Was die Stärke der Strahlung des Stabkranzes in die Capsula interna anlangt, so ist dieselbe natürlich erheblich reduziert, zeigt aber in allen Teilen des Gehirns ein ziemlich gleichmässiges Verhalten. Wir haben gesehen, dass der Stabkranzanteil des Occipitalmarks klein ist. Die Anteile aus dem vorderen und parietalen Hirnteile stellen sich als ein langes, schmales Faserfeld dar; in Fig. 28 sehen wir schon Teile des vorderen Schenkels der Capsula interna getroffen, auf dem nächsten abgebildeten Schnitt ist der hinter dem Knie gelegene Teil getroffen, in welchem noch zahlreiche Teilchen des Linsenkerns eingesprengt erscheinen. Bekanntlich findet man diese Reste des Linsenkerns auch normalerweise in den kaudalen Faserabschnitten der Capsula interna, wenn auch nicht in so grosser Zahl und so zersplittert wie hier. Der nächste Schnitt (Fig. 34) zeigt den retrolentikulären Abschnitt der inneren Kapsel mit Einstrahlungsgebieten aus dem Temporallappen.

Zu der Besprechung der Markanteile der Hemisphäre fehlt nun noch die Erwähnung des Fornix und der Kommissuren.

Der aufsteigende Teil des Fornix ist im Zwischenhirn zu sehen (Fig. 32 fo.). In Fig. 31 a, die einen Durchschnitt durch das frontale Balkenende zeigt, sind an der Unterseite des Balkens die aufsteigenden Fornixfasern gut zu erkennen. Weiter nach rückwärts setzt sich an der Unterseite des Balkens die Gruppe der Fornixfasern deutlich im geschlossenen Strange ab, sie steigen in Fig. 31 c nach abwärts und erreichen in Fig. 31 d mit der Fimbria das Ammonshorn. Der Balken hat schon viel weiter nach vorn sein kaudales Ende erreicht. In Fig. 31 c liegt dorsal vom Fornix in einer Vorwölbung der medialen Hemisphärenwand ein quergetroffenes Faserfeld, welches die aus kaudalen Regionen in den Balken einstrahlenden Fasern enthält. Die sagittale Ausdehnung des Corpus callosum misst 7,2 mm. Ein Psalterium, ebenso Balkenknie, auch Commissura anterior fehlen völlig.

Bei Betrachtung der Konfiguration des Ammonshorns fällt sofort auf, dass die Einrollung des Ammonshorns nur eine unvollkommene ist. Man hat hier den Eindruck, dass infolge einer mangelhaften Oberflächenvergrösserung eine Einfaltung nicht zustande gekommen ist. Im Fall I, wo ein hydrocephaler

Ventrikel fehlte, haben wir auch den Mangel der Einrollung gesehen. Eine teilweise Einrollung ist vorhanden, dieselbe ist aber unfertig und nur begonnen. Das Verhalten der Randwindung bietet niehts Besonderes dar.

Atypiseh gelagertem Mark begegnen wir zusammen mit verlagerter grauer Substanz in den Heterotopien.

Wir haben hiervon zweierlei Formen zu unterseheiden:

1. Heterotopien im Markfeld, nur im frontalen Teil der Hemisphäre vorhanden (Fig. 27, 28 H. H.).
2. Die „basale Platte".
3. Heterotopien der Olive (siehe später).

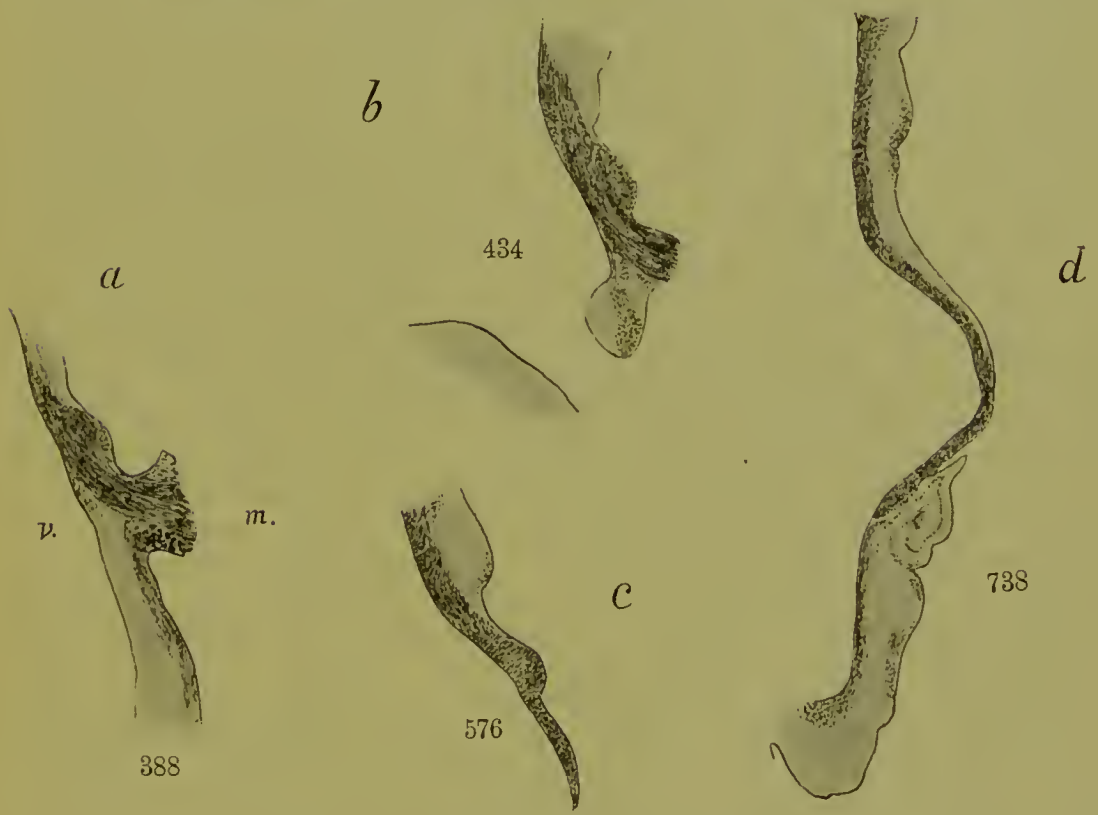


Fig. 31. *a—d.*

Fall II. Verhalten von Balken und Fornix. Frontalschnitte durch die mediale Hemisphärenwand. Die Zahlen geben die Sehnittnummern der Serie an. *v* = Ventrikel. *m* = mediale Oberfläehe der Hemisphäre.

ad. 1. Im Frontalteil der Hemisphäre finden sieh in grosser Häufigkeit an der Basis von Markkämmen, gerade da, wo der tiefer liegende gegliederte Markteil sieh gegen die Markpyramide absetzt, Heterotopien grauer Substanz. Die Lagerung derselben entsprieht stets der Höhe eines Windungszuges (und auch eines Markkammes), niemals einem Sulcus. Wohl aber hängen benachbarte Heterotopien dureh ganz sehmale Streifen grauer Substanz, meist von mikroskopiseher Feinheit (zuweilen aber auch derber und dann schon makroskopiseh siehtbar [Fig. 27 zwisehen den beiden oberen H]), zusammen. Die Herde enthalten sowohl in ihrem Innern vereinzelte oder mehrere Markbündel, sind zum Teil durch solehe in mehrere Absehnitte zersprengt. Ganz ausnahmslos hat das Mark in ihrer Umgebung eine atypische Beschaffenheit, einzelne Stellen treten aus der sonst regelmässig angeordneten Umgebung hervor, es erscheint im Bilde,

besonders wo in der Umgebung das Mark dünner liegt, als ob zweierlei Markschichten aufeinander lägen. Die Markbündel, die die heterotopen Herde umgeben, bestehen meist aus dünnen Bündeln, deren einzelne Fasern dicht gedrängt liegen. Sie zeigen einen ganz unregelmässigen, wirren Verlauf, wie „zerzauste Haare", bilden Sternfiguren oder Figuren wie Fensterblumen. Dadurch kommen nie längere Abschnitte einer Markfaser oder eines Bündels in einen Schnitt und es ist daher nicht möglich, Zugehörigkeit, Ziel und Herkunft dieser Fasern zu entscheiden. Eine eingehende Würdigung finden diese Verhältnisse noch später bei Besprechung der Heterotopien im allgemeinen, hier sei von der Struktur soviel erwähnt, dass die Partien grauer Substanz aus unregelmässig gelagerten Ganglienzellen bestehen, von meist unfertigem Charakter, ähnlich wie in der Rinde. Irgend eine Anordnung ist in den Heterotopien nicht zu sehen, nur scheint es stellenweise, als ob sie die Randpartien des grauen Herdes frei liessen und sich mehr in der Mitte desselben hielten. Indifferente Zellen und Neuroblasten kommen übrigens in den Partien vor. Die ganze Masse der Zellen ist eine ziemlich grosse. Markfasern sind im Innern des Herdes nur vereinzelt zu sehen und verlaufen hier meist bogenförmig in beliebiger Richtung. Zahlreiche Fasern dringen vereinzelt und in Büscheln vom Rande herein und verlieren sich nach meist kurzem Verlauf im Innern des Herdes.

Die histologische Beschaffenheit und die Anordnung der Elemente ist in allen heterotopen Partien dieselbe, ohne wesentliche Besonderheiten. Regressive Metamorphosen oder Zystenbildung, auch Wucherungen der Glia fehlen. Auch die Gefässe zeigen keine Veränderungen der Wände oder des Inhalts. Die Zahl der heterotopen Herde im Stirnhirn ist eine grosse, die meisten Basalpartien der Markkämme zeigen dieselben. Weiter nach rückwärts werden dieselben vermisst, schon vom hinteren Ende des Frontalhirns an verschwinden sie völlig. Die Rinde setzt sich an vielen Stellen bis in die tiefsten Teile der Markkämme fort, auch in den Abschnitten, wo die beschriebenen Heterotopien vorkommen, ist das der Fall. Der heterotope Herd stellt sich dann als eine in die Tiefe verlagerte Partie grauer Substanz dar, bis an welche die in das Mark herabreichenden Rindenteile angrenzen (s. u.).

Kleine Inseln grauer Substanz von teilweise unbestimmter Abgrenzung in der Gegend der Amygdala sind erwähnt. An einer Stelle habe ich auch eine kleine Heterotopie gefunden in der Gegend des hinteren Endes des Frontalhirns, welche in der Tiefe des Marks zwischen den Stratis lag. Sie hatte die Bauart wie die beschriebenen. Sie war von einem dünnen Wall von Markfasern, die ihrer Oberfläche rings herum parallel liefen, umgeben, weitere Veränderungen des Marks in ihrer Umgebung fehlten. Es ist dies die einzige derartig gelagerte Heterotopie, welcher ich in diesem Fall begegnete.

ad 2. Atypisches Mark findet sich in den an die Konfiguration der Area medullo-vasculosa erinnernden Bildungen. Wir haben derartige Dinge schon in Fall I kennen gelernt. Hier begegnen wir ihnen auch und es kann bei der grossen Verschiedenheit in der sonstigen Konfiguration der Fälle nicht genug auf diese übereinstimmenden Befunde hingewiesen werden. Die betreffende Partie hat auch hier rein lokalen Charakter und zeigt die nachfolgenden Verhältnisse. Sie zeigt in beiden Fällen ganz übereinstimmendes histologisches Verhalten. Die Besprechung gilt für Fall I und Fall II.

Etwa in der Gegend von Schnitt 500 in frontaler Richtung bis etwa Schnitt 310 tritt uns an der basalen Oberfläche des Gehirns eine teigige Masse entgegen, welche etwa $^1/_2$ mm im Durchmesser misst und sich makroskopisch von der Oberfläche des Gehirns nur unscharf abgrenzt. Schon mit freiem Auge kann man gewahren, dass einzelne Markbündel aus der Gehirnmasse aus- und

in die teigige Membran eintreten. Auf frontalen Schnitten hat die Masse ein bandartiges Aussehen, sie erstreckt sich lateral etwa bis zu einem Punkte, welcher in senkrechter Richtung unter dem medialen Ende des Putamen liegt (Fig. 28). Die Ausdehnung in medialer Richtung reicht bis gegen den lateralen Rand des Chiasma opticum (Fig. 31), vor und hinter demselben bis gegen die Mittellinie. Die ganze Partie stellt also eine Platte dar, welche der Basis des Gehirns anliegt, stellenweise eng mit ihr zusammenhängt, so dass eine Grenze nicht zu ziehen ist. Das Gewebe der Hirnbasis hat in der ganzen Ausdehnung, in welcher die besagte Platte ihr anliegt, einen wenig differenzierten Charakter, es fehlt eine bestimmte Anordnung der Elemente. Wir haben gesehen, dass die gegenseitige Lagebeziehung von grauer und weisser Substanz in ventro-medialer Richtung unter dem Linsenkern ungeordnetem Verhalten Platz macht.

Die ganze basale Partie der Hemisphären und des Zwischenhirns, da wo ihr die basale Platte anliegt, ist derart konfiguriert, dass in einer aus nicht charakteristisch eingestellten, also regellos liegenden, dazu meist indifferenten, nicht fertig entwickelten Zellen bestehenden Grundsubstanz Markfasern eingebettet sind, welche einen regellosen Verlauf zeigen. Einen ganz ähnlichen Charakter, wie eben von dem basalen Teil von Grosshirn und Zwischenhirn beschrieben worden ist, zeigt auch das Gewebe der basalen Platte selbst: regellose Lagerung der Zellen, diese selbst von indifferentem, unfertigem Charakter, einzelne und zu Bündeln geordnete Markfasern. Die Fasern zeigen auch in der Platte regellosen Verlauf, ziehen aber stellenweise mit Vorliebe (in beiden Abschnitten) in tangentialer Richtung. Für die Platte kommt noch etwas Besonderes hinzu, nämlich grosser Gefässreichtum. Die Gefässe sind weit, haben dünne Wände, zeigen zahlreiche Verästelungen und sind von geschlängeltem Verlauf.

Besonders muss erwähnt werden, dass die Platte an der Stelle des Chiasma opticum mit dem pialen Überzug des Chiasma zusammenhängt, ebenso zeigt sich seitwärts ein ähnliches Verhalten, z. B. auf den Schnitten in Fig. 28 dringt die Platte von medial her in die Furche zwischen Temporallappen und Hirnbasis, bei A ein. Hier hängt dieselbe innig mit dem Gewebe der Hirnbasis zusammen. An der Stelle liegt ein grosses Konvolut von Blutgefässen, deren Zwischensubstanz sich nach medial in das Gewebe der Platte, nach unten in den Piaüberzug des Temporallappens fortsetzt.

Nach vorn erstreckt sich die Platte bis zu Schnitt 310, gleichzeitig mit dem Verschwinden der Platte nimmt auch das basale Hirngewebe Ordnung im Aufbau an, atypische Markbündel werden seltener, es treten fertige Ganglienzellen im Gewebe auf. Der Übergang des atypisch gestalteten Hirngewebes in den normalen Aufbau desselben ist kein plötzlicher, sondern ein ganz allmählicher. Die Platte stellt einen Rest der Medullarplatte dar (siehe später Abschnitt 10).

Es ist nun noch die Frage zu beantworten, ob die Erweiterung des Ventrikels die Folge eines entzündlichen Hydrocephalus ist oder nicht.

Bei der Frage nach einem echten Hydrocephalus haben wir zunächst nach entzündlichen Veränderungen, nach Veränderungen des Plexus chorioideus etc. zu forschen. Eine Verdickung des Ependyms fehlt überall, das Ependym ist an allen Stellen von zarter Beschaffenheit, ganz der Norm entsprechend. Auch fehlen jedwede Anzeigen, die zunächst in der Nähe der Ventrikelwand auf erhöhten Druck schliessen lassen. Vergleicht man das Bild des Falles II mit dem Bilde eines echten Hydrocephalus, so vermisst man vor allem Degenerationserscheinungen an den dem Ventrikel zunächst liegenden Faserfeldern, es sind also keine Anzeichen von Druckatrophie vorhanden. Die

Verminderung der Markmasse des Gehirns muss, wie wir gesehen haben, ganz anders erklärt werden. Wir haben gesehen, dass der Mangel am meisten die kurzen Assoziationsbahnen trifft. Es liegt eine Reduktion der Markfasern nicht nach lokalen Momenten vor, wie es beim primären Hydrocephalus der Fall sein müsste, sondern die Reduktion ist eine solche nach Kategorien der Fasern. Auch in der Capsula interna fehlen jede Anzeichen von degenerierten Fasern, was doch der Fall sein müsste, wenn die weiter oben gelegenen Stabkranzfasern druckatrophisch zu Grunde gegangen wären. Ferner spricht als sehr wichtiges Argument gegen erhöhten Innendruck die Beschaffenheit der Windungen. In Fällen von echten Hydrocephalen sind die Windungen bekanntlich abgeplattet, ihre Oberfläche ist flach, die Täler eng und die benachbarten Windungen sind mit den sich berührenden Oberflächen eng aneinander gedrängt. Im Fall II sehen wir die Oberfläche der Windungen gewölbt, die Täler sind breit und flachen sich allmählich ab, manche Windungen tragen sogar auf ihrer Höhe (Fig. 29 a) kleine Ansätze zu sekundären Windungen, was bei erhöhtem Innendruck in dieser Weise ganz unmöglich wäre. Für die Annahme eines primären Hydrocephalus fehlen ferner Veränderungen an den Plexus chorioidei. Die ganzen Veränderungen an den Hemisphären sprechen zudem allgemein für eine primär gehemmte Entwickelung durch endogene Ursachen, welche in der Gestaltung der Hemisphäre als solcher ihren Grund haben müssen, während irgend welche Beziehungen dieser Erscheinungen mangelhafter Ausbildung zu rein lokalen, mechanischen Momenten sich nicht nachweisen lassen.

Die Verhältnisse des Zwischenhirns zeigen Folgendes: Der 3. Ventrikel ist erweitert. Das Ependym zeigt keine Veränderungen entzündlicher Natur. Im Zwischenhirn fällt die grosse Armut an Markfasern auf; an vielen Stellen ist das Gewebe ganz farblos (Palsche Methode). Durch dies Verhalten wird die Abgrenzung der einzelnen Kerne erschwert. Nicht allein aber ist dieser Umstand schuld daran, sondern vor allem auch das histologische Verhalten derselben. Andeutungsweise kommt schon hier und da eine Abgrenzung der einzelnen Kerne des Thalamus zustande, an anderen Stellen aber durchflechten wieder atypische Bündel die Grundmasse, so dass die Verhältnisse sehr verwischt werden. Die einzelnen Kerne zeigen keine Prädilektion der Atrophie oder richtiger mangelnder Ausbildung, die atypischen Gestaltungsverhältnisse sind ziemlich gleichmässig in allen Teilen vorhanden. (Fig. 32.) In den hinteren Abschnitten des Thalamus ist die Verkleinerung der Masse des Sehhügels besonders hochgradig. Sie betrifft besonders das Pulvinar und das Corpus geniculatum externum. Als Ursache derselben erscheint einmal eine absolute Verminderung der Ganglienzellen, ferner das Verhalten der Grundsubstanz. Während im normalen Thalamus die Zellen in den einzelnen Kernen ziemlich gleichmässig verteilt liegen, sehen wir sie hier zu Nestern angeordnet, sie liegen stellenweise dicht gedrängt, während zwischen den Nestern grosse Strecken gleichmässiger Grundsubstanz sind, wo keine Ganglienzellen sich vorfinden. Was die einzelnen Zellen anlangt, so sind Exemplare anzutreffen, welche den für den betreffenden Kern in der Norm charakteristischen durchaus gleichartig sind. Atrophische Zellformen, besonders pigment-atrophische, sind zahlreich. Bekanntlich ist für die Anordnung der Zellen in den ventralen Gruppen eine inselförmige Gruppierung charakteristisch, es muss daher besonders hervorgehoben werden, dass die Anordnung der Zellen, von welcher hier die Rede ist, mit dieser inselförmigen Gruppierung nicht verwechselt werden darf. Die genannte Architektonik des normalen ventralen Sehhügelteils hat einen gewissen Typus der Gruppen in Gleichartigkeit des Aufbaues und der Anordnung als Charakteristi-

kum, während die Verteilung im Fall II eine ganz ungeordnete ist mit der Besonderheit, dass die regellos verteilten Zellen bald in grösseren, bald in kleineren Häufehen liegen, dabei haben diese Häufehen bald mehr ein kugeliges, ein streifenförmiges Aussehen, oder erseheinen dreieekig, sind bald dureh Brücken von Ganglienzellen miteinander verbunden, bald liegen sie frei und ganz isoliert, sind bald weit entfernt, bald nahe beieinander. Die Markstrahlungen, die zum Thalamus ziehen, zeigen eine deutliehe und erhebliehe Reduktion; damit hängt es zusammen, dass eine Lamina medullaris interna so gut wie gar nieht vorhanden ist, während die Lamina medullaris externa ganz ausserordentlieh versehmäehtigt erseheint (l. m. e. Fig. 32 u. 33), ebenso wie das laterale Mark des Pulvinar (Fig. 33) nur einen dünnen seitliehen Belag dieses Kerns dar-

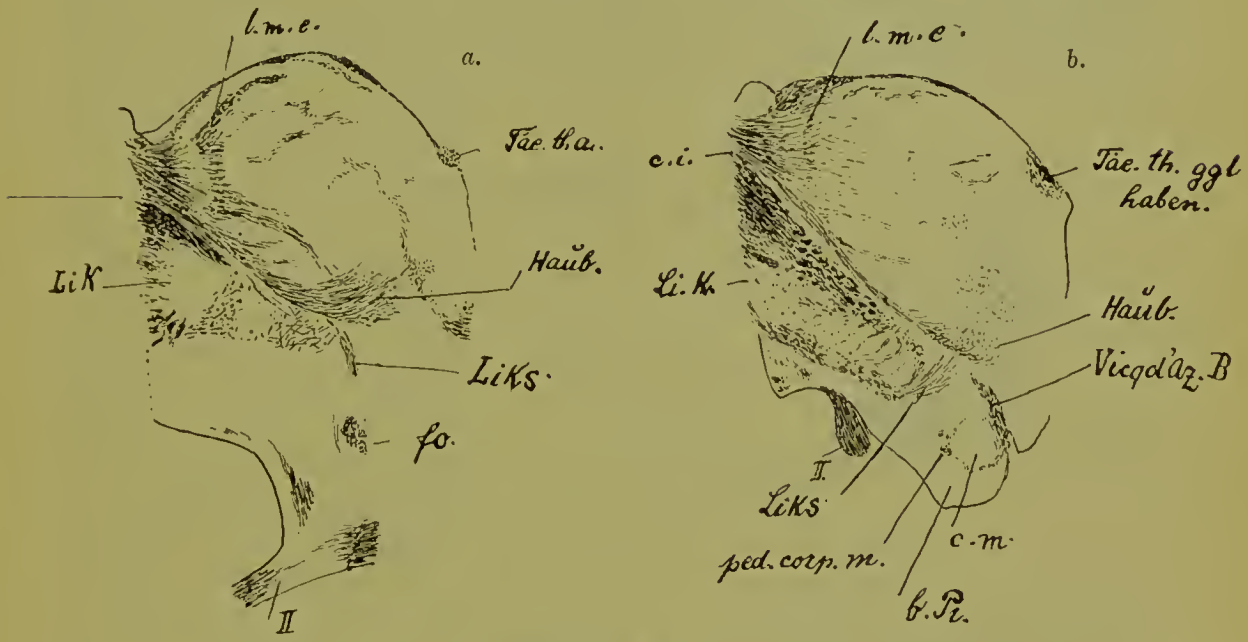


Fig. 32. *a* u. *b*.

Fall II. Frontalschnitte durch das Zwischenhirn. *a* entspricht dem Schnitt Nr. 490 der Serie der Hemisphäre, *b* dem Schnitt Nr. 532, also ungefähr jeweils den in Fig. 28 u. 29 abgebildeten Schnitten.

l. m. e. = Lamina medullaris externa. *Tae. thal.* = Taemia thalami. *Liks.* = Linsenkernschlinge. *fo.* = Fornix. *II* = Nervus (Chiasma) opticus. *c. i.* = Capsula interna. *Li. k.* = Linsenkerne. *c. m.* = Corpus mammillare. *ped. corp. m.* = Pedunculus corporis mammillaris. *ggl. haben.* = Ganglion habenulae. *b. Pl.* = basale Platte. *Haub.* = Haubenstrahlung.

stellt. Die Grössenreduktion des Corpus genieulatum externum gegen die Norm ist eine ähnliehe wie im Fall I, nur noeh erheblicher. Ganz ähnlieh wie dort gewahren wir aueh hier bestimmte Veränderungen seiner eharakteristisehen Gestalt und ferner seiner Lage. Die Schiehtenzeiehnung fehlt, ebenso die Einkerbung des unteren Randes des Hilus ist nieht vorhanden. Die ganze Form des Corpus genieulatum externum ist im Frontalsehnitt mehr ein langgestreektes Oval, das sieh naeh rüekwärts zu einem bandartigen Streif versehmälert (cfr. Fig. 40).

Das laterale Mark des Corpus genieulatum externum ist in noeh weit höherem Masse als im Fall I versehmälert, das Werniekesehe Feld ist fast auf Null reduziert. Aueh der innere Aufbau des Corpus genieulatum externum ist verändert. Die Traktusfasern verteilen sich anseheinend regellos im

Innern des Körpers. Das ganze Corpus geniculatum externum hat nicht nur im lateralen Felde, sondern überhaupt keine scharfe Markumkleidung, dasselbe fliesst stellenweise in die Masse des Thalamus über, stellenweise besteht hier eine ganz dünne, oft nur mikroskopisch sichtbare Markumhüllung. Medial ist eine deutliche Abgrenzung vorhanden. Es ist in dorsolateraler Richtung am Rande des Zwischenhirns in die Höhe gewandert. Die Einstrahlungsstelle der Traktusfasern am medio-ventralen Rand ist im Fall I und II dieselbe, während in der Norm mehr die rein ventrale Seite dafür in Betracht kommt. Die Zellen des Corpus geniculatum externum zeigen atrophische Zustände, teilweise den der Pigmentatrophie.

Das Corpus geniculatum internum ist gegen das vorige auffallend weit in kaudaler Richtung verschoben. Es ist gegen den hinteren Teil des Zwischenhirns ganz unförmlich gross, so dass es wie ein Ohranhang desselben erscheint (Fig. 34). Seine Ausdehnung in transversaler Richtung beträgt (grösster Durchschnitt): im Fall II ca. 5 mm, in der Norm ca. 5 mm. Die sagittale Ausdehnung beträgt: Fall II 4 mm, Norm 4 mm.

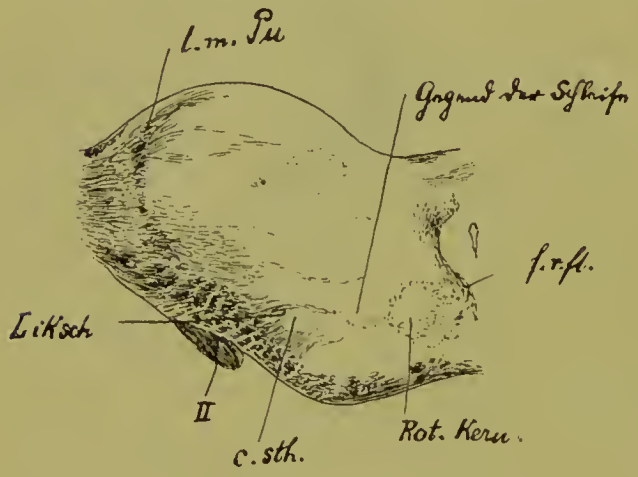


Fig. 33.

Fall II. Zwischenhirn: Frontalschnitt 30 Schnitte weiter rückwärts von 32 *b* an. Vergr. = 2. *l. m. Pu* = laterales Mark des Putemen. *fr. fl.* = Fasciculus retroflexus. *c. sth.* = Corpus subthalamicum. *Liksch* = Linsenkernschlinge. *II* = N. opticus.

Es ist das Corpus geniculatum internum nur wenig in seiner Form beeinträchtigt, im Vergleich mit dem stark reduzierten hintersten Abschnitt des Zwischenhirns ist es relativ — aber wie die Messung ergab nicht absolut — vergrössert. Deutlich ist der Arm des hinteren Zweihügels vorhanden (Fig. 33). Die Abgrenzung gegen die Norm ist gleichfalls beim Corpus geniculatum internum verändert. Es grenzt nach innen zu nicht, wie es sollte, an den Pedunculus, sondern an diesen nur in seinen unteren Abschnitten, während es nach innen der Schleife anliegt. Ursache davon ist die mangelhafte Ausbildung des Pedunculus selbst. Zugleich scheint es, zum Teil durch die erwähnte Reduktion der hinteren Sehhügelschnitte mehr im Bereich des Mittelhirns als des Zwischenhirns zu liegen (auf frontalen Schnitten), jedenfalls überragt es das hintere Ende des Sehhügels weiter als in der Norm.

Das Corpus mammillare liegt nicht an der Oberfläche, sondern wird durch die „basale Platte“ ventral überzogen. Seine Kerne erscheinen gut entwickelt. Die mit ihm zusammenhängenden Bündel, Fornix, Vicq d'Azyrsches Bündel, Pedunculus corporis mammillaris sind alle deutlich abgesetzt (Fig. 31, 32).

Die Taenia thalami, Ganglion habenulae (Fig. 38), das Meynertsche Bündel haben etwa die normale Grösse. Der rote Kern hat eine deutliche Grössenreduktion erfahren. Besonders fällt seine schlechte Abgrenzung auf. Das laterale Mark desselben, das in den kaudalen Abschnitten sehr spärlich ist, wird nach vorn (Fig. 37) reichlicher und zeigt deutliche Einstrahlung in die Lamina medullaris externa. Dieser Teil des Markes gehört zu den bestentwickelten Markteilen des ganzen Zwischenhirns. Grosse Teile des Zwischenhirns bestehen, wie die vorstehende Betrachtung gezeigt hat, aus nicht genügend

voneinander abgesetzten und teilweise indifferenten Abschnitten. Der Luyssche Körper, auch durch die wohlausgebildete Linsenkernschlinge markiert, ist gut zu erkennen (c. sch. Fig. 33). Die Grösse des Luyssehen Körpers ist gegen die Norm verringert. Der Anteil zum Tuber cinereum ist in Fig. 32, ausserdem auch der Teil zum Corpus subthalamicum selbst, gut zu erkennen. Ganz besonders wird die Gestaltung des Zwischenhirns beeinflusst durch die Reduktion der inneren Kapsel.

Wir haben gesehen, dass die Ausdehnung der Capsula interna in sagittaler Richtung und ihr Faserreichtum im allgemeinen sehr bedeutend hinter der Norm zurückbleibt. Von diesen Markmassen verliert sich offenbar noch ein relativ grosser Teil im Zwischenhirn. Weiter unten bildet die Markmasse des Pedunculus nur einen schmalen Marküberzug über die basale Oberfläche des Zwischenhirnbodens. Hier findet sich eine atypische Kreuzung (Fig. 33), sie betrifft nur vereinzelte Fasern des Pedunculus. Der Okulomotorius durchbricht den Pedunculus nicht, sondern zieht medial an ihm vorbei.

Die Brücke selbst, soweit es zunächst das Brückengrau anbelangt, fehlt fast gänzlich. Von der Brücke sind nur die Pedunculusfasern vorhanden, die alle eng zusammengedrängt liegen und selbst an Menge erheblich reduziert sind, etwas weiter kaudal treten Teile grauer Substanz, die ein rudimentäres Brückengrau vorstellen, zwischen den Faserbündeln auf. Die genauere Betrachtung dieses Brückengraus zeigt eine grosse Menge teils wohlausgebildeter Ganglienzellen, teils zahlreiche, besonders pigmentatrophische Formen. Von der Norm unterscheidet sich der Aufbau besonders auch durch den ganz geringen Bestand an Zwischensubstanz, der zum Teil so gering ist, dass die einzelnen Zellen sich in grosser Menge seitlich berühren, sie liegen dadurch im mikroskopischen Bilde dicht gedrängt in traubenartigen Konvoluten.

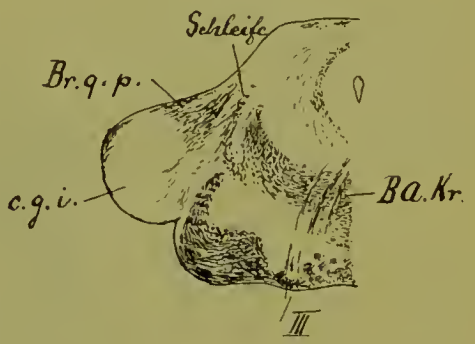


Fig. 34.

Fall II. Mittelhirnanfang. Frontal. Vergr. = 2. *Ba. Kr.* = Bindearmkreuzung. *Br. q. p.* = Arm zum hinteren Vierhügel. *c. g. i.* = Corpus genieulatum internum. *III* = Nervus oculomotorius.

Auch in der Substantia nigra ist die grösste Zahl der Zellen mit auffallend grossen Mengen von Pigment beladen. Der Bindearm ist klein, dem roten Kern entsprechend.

Über das Schicksal der Pedunculusfasern ist zu sagen, dass dieselben sich fast sämtlich in der Brücke erschöpfen, Kreuzungen von beiden Seiten finden statt. Unterhalb der Brücke finden wir keine, oder doch nur ganz verschwindend wenig Fasern aus diesem Gebiet.

Die Corpora quadrigemina sind in gleichmässiger Weise gegen die Norm reduziert. Die Arme der Vierhügel, zu den Corpora genieulata, die Verhältnisse der stark reduzierten oberen und der weniger stark reduzierten unteren (lateralen) Schleife erhellen aus den Figuren 33 und 34. Der Reichtum der Markfasern der Vierhügelgegend zeigt im ganzen (wie auch im tiefen Mark), ziemlich bedeutende Verminderung. Diese Armut an Markfasern steht hier im Fall II in einem gewissen korrespondierenden Verhalten zur absoluten Grösse. Die Grösse ist für das Mittelhirndach etwa genau die des Neugeborenen. Auch der Reichtum an Fasern weicht in der Schleife (lateral und medial) überhaupt kaum, in der Bindearmfaserung nur wenig davon ab.

Kleinhirn: Der grobe äussere Aufbau des Kleinhirns lässt keine atypischen Gestaltungen erkennen. Es zeigt sich gleichmässig in seiner Grösse reduziert. Die Gliederung der Kleinhirnrinde ist eine reiche und zierliche und erreicht auf dem Frontalabschnitt etwa die Gestaltung vom Neugeborenen: gegen Fall I fällt die Zierlichkeit und Mannigfaltigkeit des Baues und der Anordnung der Kleinhirnrinde auf, welches hier in primären und sekundären Windungsabschnitten reich ausgebildet erscheint, während im Fall I mehr nur der prinzipale Aufbau des Kleinhirns in grossen Zügen zum Ausdruck kommt. Die einzelnen Äste des Markgerüstes sind demnach in Fall I kurz, breit und gedrängt. Hier sind die Markäste zahlreich, schmäler und langgestreckt, sie haben zahlreiche, unter spitzem Winkel abtretende Seitenäste. Dies hängt mit

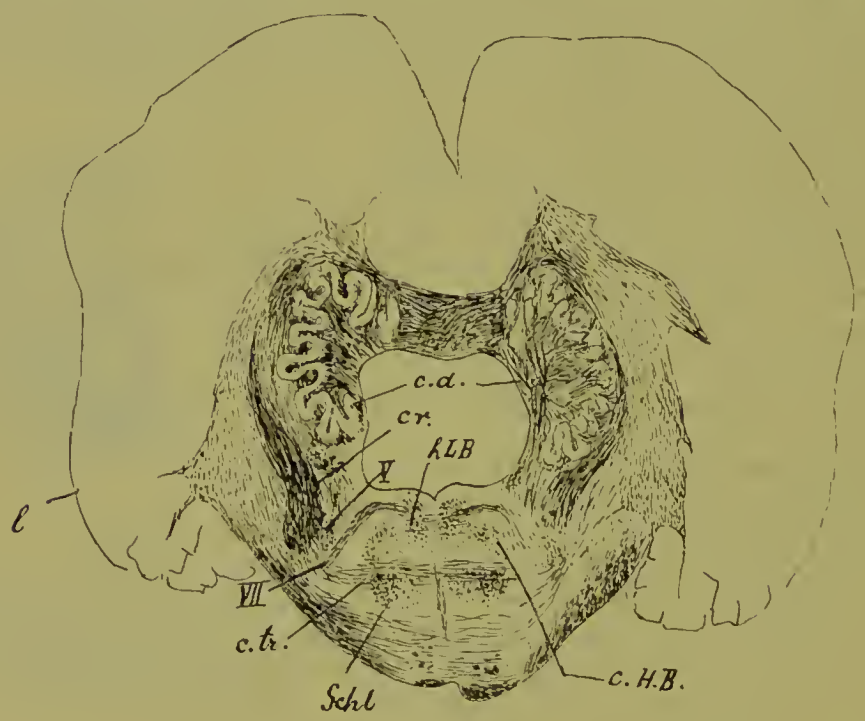


Fig. 35.

Fall II. Frontal. Vergr. = 2. *b* = Begrenzungslinie des Kleinhirns. Struktur desselben nicht eingezeichnet. *c. d.* = Corpus dendatum (rechts atrophisch). *c. r.* = Corpus restiforme. *h L B* = hinteres Längsbündel. *c. tr.* = Corpus trapezoides. *c. H. B.* = zentrale Haubenbahn. *V* = aufsteigende Quintuswurzel. *VII* = Stamm des Facialis. *Schl* = Schleife.

dem Reichtum an Windungen zusammen, die alle eng aneinander liegen. Von den Kernen zeigt zunächst das rechte Corpus dentatum Reduktion und Atrophie. Der Markkörper des Kleinhirns ist R gegen L in seiner Gesamtheit nicht verkleinert. Ebenso zeigt die Hemisphäre R gegen L keinerlei wahrnehmbaren Unterschied der Grösse. Dagegen ist das Markfeld im Hilus des Corpus dentatum R und besonders die Faserung des Brückenarms arm an Fasern. Das rechtsseitige Corpus dentatum ist in einzelne grössere und kleinere Partikel zersprengt, die in ihrer Anordnung den normalen Typus wohl noch verraten, zum Teil aber ganz wirr und unordentlich durcheinander liegen. Dies gilt ganz besonders von einzelnen grauen Massen im Hilus und dorsomedial vom eigentlichen Corpus dentatum, welche wohl Reste der übrigen Kerne des tiefen Kleinhirngraus enthalten. L sind (Fig. 36) auch die übrigen grauen Massen zu er-

kennen, R ist aber eine Identifikation unmöglich, es sind nur einige graue nicht abgrenzbare Häufchen vorhanden. Die Markbündel, welche zwischen denselben und zwischen den zerklüfteten Massen des Corpus dentatum liegen, zeigen teilweise atypischen Verlauf, verflechten sich gegenseitig. Auch degenerierte Fasern sind zu finden.

Sowohl im R Corpus dentatum cerebelli als in der gesammten Rinde des Kleinhirns beider Hemisphären finden sich zahlreiche degenerierte Nervenzellen, besonders im Zustande der Pigmentdegeneration, die Zwischensubstanz des Corpus dentatum ist vermindert und von sklerotisierter Beschaffenheit, die Zellendegeneration der Rinde betrifft vorwiegend die Purkinjeschen Zellen.

Von den Armen des Kleinhirns ist der L Brückenarm reicher an Fasern als R. Das Corpus restiforme ist gut entwickelt.

Wir betrachten nun nacheinander die Verhältnisse der Ursprungs- (bezw. End-) Kerne der Hirnnerven:

I. Olfaktorius. Ursprungsteile stark atrophisch, sehr verkleinert. Sonst ohne bemerkenswerte Besonderseiten.

II. Das Chiasma enthält wenig Mark. Das ganze Chiasma ist nicht scharf von der Hirnbasis abgesetzt, weiter aufwärts setzt sich der Traktus dann schärfer ab, seiner Einmündung in das Corpus geniculatum externum sind wir schon begegnet. Der Traktus hat wegen der veränderten Lage des Corpus geniculatum externum einen etwas in die Länge gezogenen Verlauf und zieht, ähnlich wie bei Tieren, um die ventrolaterale und laterale Seite des Zwischenhirns herum. Die Strahlungen aus dem Corpus geniculatum externum sind sehr reduziert.

III. Der Stamm des austretenden Nerven ist fast marklos. Die Kernsäulen des III. sind überall an Zellenreichtum stark vermindert, besonders scheint die ventrale Kerngruppe sehr gering besetzt zu sein. Auch findet man in allen Teilen des Kerns degenerierte Zellenexemplare im Zustande der weit vorgeschrittenen Sklerosierung oder solche, die einfach geschrumpft und verkleinert sind, viel Pigment enthalten und trübes Protoplasma zeigen. Die Zellen liegen in unregelmässigen Abständen, meist ziemlich weit voneinander.

IV. Trochlearis-Kern zeigt gleichfalls spärlicher als in der Norm Zellen, dieselben sind nicht verändert. Der Stamm enthält Mark.

V. Der Trigeminus: Hier fällt im Gegensatz zu den bisher besprochenen Nerven die Massigkeit und der Zellreichtum des absteigenden Kerns auf und die aus ihm hervorgehenden Achsenzylinder. Auch der motorische Hauptkern des V. enthält grosse und wohl ausgebildete Ganglienzellen. Gegen die relative Grösse der eben beschriebenen Kerne und Wurzeln fällt die ausserordentliche Kleinheit und Faserarmut der aufsteigenden Wurzel auf: Der austretende Stamm des V. ist wenig faserreich, enthält viel Zwischensubstanz, die Fasern liegen sehr dünn. Im Stamm und in der aufsteigenden Wurzel finden sich degenerierte Fasern.

VI. Abducens: Kern sehr klein, Stamm und Wurzelbündel dünn, enthalten wenig Fasern.

VII. u. VIII. Facialiskern sehr gut, traubenförmige Gestalt, gegen die bisher betrachteten mit Ausnahme der motorischen V-Kerne, gross, reich an Fasern, ganz wie in der Norm konfiguriert. Ganglienzellen zeigen zum Teil degenerative Erscheinungen; stark pigmenthaltig, schollig, Stamm schwach, aber viel Mark enthaltend.

Wie die Fig. 36 zeigt, tritt die Nervus acusticus-Wurzel an gewohnter Stelle ein und ihre Fasern verzweigen sich teils im Nucleus acusticus ventralis, teils im relativ grossen Tuberculum acusticum. Die Fasern sind durch

die Striae acusticae weiter in die Schleife der anderen Seite zu verfolgen. Das Corpus trapezoides erinnert in seinem Verhalten der Lage nach sehr an den Zustand bei Tieren (Katze, Affe). Es liegt einmal infolge der Verkleinerung des ventralen Brückenabschnitts grossenteils direkt an der Oberfläche (Fig. 36). Es tritt infolge der Faserarmut benachbarter Teile sehr deutlich hervor. Es enthält sicherlich zum Teil Fasern von atypischem Verlauf. Zunächst kann man einen grossen Teil der Fasern in medialer Richtung bis in die Schleife der anderen Seite verfolgen, ein nicht unbeträchtlicher Teil aber biegt im Areal der Schleife der nämlichen Seite um in sagittaler Richtung. Ein Teil der Brückenfaserung, die in transversaler Richtung die Brücke durchzieht, liegt infolge der Reduktion des Brückengraus in unmittelbarer Nähe des Corpus trapezoides und

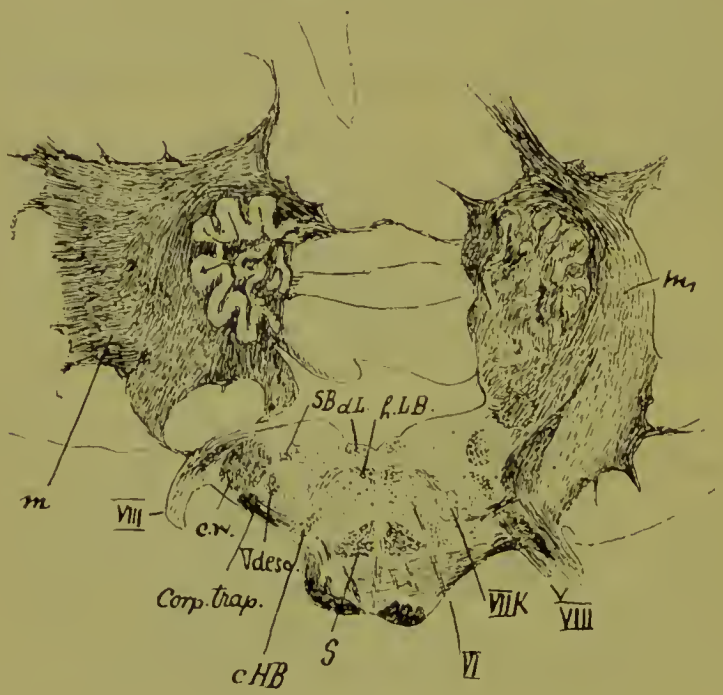


Fig. 36.

Fall II. Frontal. Vergr. = 2. m, m_1 = Markkörper des Kleinhirns. SB = Solitärbündel. $h.LB$ = hinteres Längsbündel. $d.L$ = dorsales Längsbündel. *corp. trap.* = Corpus trapezoides. S = Schleife. cHB = zentrale Haubenbahn. $VIIK$ = Facialiskern. $V\,desc.$ = absteigende Quintuswurzel. $VIII$ = Nervus acusticus.

dieses vermischt sich nach der Seite zu teilweise mit dessen Fasern. Aus dieser Abteilung der Brückenfaserung sieht man einzelne, wenige Fasern in den Facialiskern eintreten und sich dort verzweigen, vielleicht handelt es sich hierbei um die Bogenfasern aus der ventralen Brückenetage cerebraler Herkunft. Die ventrale Akustikuswurzel tritt in den (sehr kleinen) dorsalen Akustikus-Kern ein. Der ganze Acusticus ist, zusammenhängend mit der exquisiten Kleinheit des ventralen und dorsalen Akustikus-Kerns erheblich faserärmer als in der Norm. Das Tuberculum acusticum ist etwa normal gross.

IX. u. X. Auffallend gross und faserreich gegenüber der ganzen Umgebung ist das Solitarbündel des Vagus und Glossopharyngeus ebenso wie das dasselbe umgebende gelatinöse Feld. Auch die motorischen Kerne des IX. u. X sind vorhanden an gewohnter Stelle. Die Ganglienzellen derselben verraten keine Besonderheiten.

XI. u. XII. Die Accessorius-Wurzeln sind klein, faser- und zellenarm die Hypoglossus-Wurzel ebenfalls, die Zellen sind gut entwickelt, von charakteristischer sternförmiger Gestalt. Auf allen Schnitten durch die Brücke, weiter oben und auch ebenso nach abwärts in das Gebiet der Medulla oblongata tritt deutlich und faserreich das hintere Längsbündel hervor. Es ist L etwas stärker faserreicher als R.

Ebenso deutlich auf allen Ebenen abwärts von den kaudalsten Teilen des Zwischenhirns ist die zentrale Haubenbahn (Fig. 36, 37, H. B.), die durch Verminderung der ventralen Brückenabschnitte teilweise, wie das Corpus trapezoides, auch an die ventrale Oberfläche rückt. Weiter kaudal tritt die Oliva superior auf. Die Ebenen weiter kaudal nach dem Verschwinden der Brückenformation sind gegen das Aussehen des normalen Querschnitts ganz erheblich verändert. Es betrifft dies namentlich die Gegend kaudal von der Brücke, frontal von der Olive. Hier liegt die Schleifenschicht an der basalen Oberfläche frei zutage (Fig. 37). Der ganze Durchschnitt der Medulla ist dadurch in dorsoventraler Richtung wie abgeplattet. Die Faserschicht, welche kaudal von der Brücke eine kurze Strecke weit der Schleife basal anliegt (P. Fig. 37), stellt die Pyra-

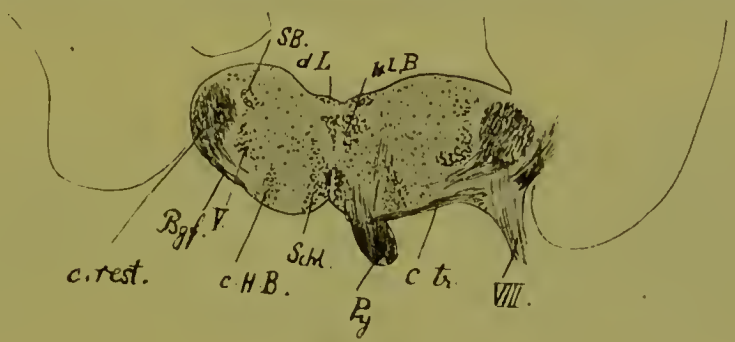


Fig. 37.

Fall II. Medulla. Frontal. *SB* = Solitärbündel. *DL* = dorsales Längsbündel. *c. rest.* = Corpus restiforme. *Bgf.* = Bogenfasern. *c. HB* = zentrale Haubenbahn. *c. tr.* = Corpus trapezoides. *Schl.* = Schleife. *Py* = Pyramidenfasern zum Teil in den Schläfenareal einbiegend. *H. LB* = hinteres Längsbündel.

mide dar, sie hat aber einen atypischen Verlauf, sie verschwindet lange, ehe die Olive auftritt, nachdem sie sich der Schleifenschicht teilweise beigesellt hat. Verfolgt man ihr Ende in kaudaler Richtung, so scheint L ein Teil derselben in das Corpus trapezoides einzugehen. R erhält sich das genannte Faserfeld noch weiter in kaudalen Ebenen als L. Hier bildet es nach dem Verschwinden des Brückengraus ein dichtes Bündel, dessen Fasern aus sagittaler Richtung und aus schräg nach der Mitte zu absteigender Richtung übergehen in eine ventrodorsal aufsteigende. Sie durchbrechen teilweise das Schleifenareal, einige Bündel von ihnen wenden sich auch hier seitlich am Schleifenfeld und dem Feld der zentralen Haubenbahn vorbei aufwärts in die Gegend des Facialis-Kerns. Ihr definitives Ende lässt sich nicht sicher bestimmen. Sie geben ihren Verlauf in geschlossenen Bündeln auf und scheinen sich verschiedenen Richtungen anzuschliessen.

An der Olive ist der ganze bandartige Körper verkleinert, auch sind die einzelnen Bänder schmäler als in der Norm, dann aber auch besteht eine Verminderung der Fasermasse im Hilus und um die Olive herum. Dadurch hat besonders auch die Oliven-Zwischenschicht eine Verkleinerung erfahren und die an und für sich schon verkleinerten Oliven sind sich nach der Medianlinie zu einander entgegengerückt.

In dieser Gegend der Medulla ist nun noch eine sehr interessante Besonderheit, nämlich eine Heterotopie der Olive. Beiderseits in dem dorsalen Abschnitt der Medulla und zwar in den Ebenen, in welchen die Olive selbst ihren grössten Durchschnitt besitzt, zeigt sich nach der Ecke der Medulla zu eine kleine, bandartige, gefaltete Masse grauer Substanz, die nach dem Aussehen der Ganglienzellen, nach der Anordnung und Struktur der ganzen Anlage schliesslich auch nach Analogie mit bekannten Beobachtungen für nichts anderes als für eine verlagerte Olive gehalten werden kann. Die genauere Lage dieses Körpers ist derart, dass er sich dorsal von der aufsteigenden Quintuswurzel, ventral vom Corpus restiforme befindet. Nach aussen von ihm ziehen die Bogenfasern vorbei, einwärts-aufwärts liegt die innere Abteilung des Kleinhirnstiels. Wir werden auf die Merkwürdigkeit bei Betrachtung der Heterotopien zurückkommen (siehe unten Fig. 63).

Die Kerne der Hinterstränge zeigen Kleinheit, besonders scheint der mediale Kern in seiner Entwickelung zurückgeblieben, doch zeigt auch der laterale Kern in beiden Abteilungen Reduktion. Der Seitenstrangkern ist vorhanden, aber verkleinert. Die Lage der einzelnen Teile zueinander, aufsteigende Quintuswurzel etc. ist nicht wesentlich verändert.

Rückenmark.

In allen Teilen des Rückenmarks besteht eine erhebliche Mikromyelie. Die Verkleinerung ist besonders auf Kosten des Markmantels zustande gekommen, ähnlich wie im Fall I, allein keineswegs durch diese allein, auch die graue Substanz beteiligt sich selbst aktiv an dieser Verkleinerung. Die Mikromyelie ist eine ganz erhebliche; die Grösse des Rückenmarks übertrifft im Querschnitt nur wenig die absolute Grösse des Rückenmarks eines siebenmonatlichen Fötus. Dabei ist (im Gegensatz zu Fall I) die Veränderung des Querschnittsbildes entsprechend den Verhältnissen des Erwachsenen in den verschiedenen Höhen gut erhalten, die Quererweiterung im Hals- und Lendenmark, die mehr kreisrunde Form des Dorsalmarks etc. Im obersten Halsmark wiegt, wie wir es schon für die Medulla oblongata beschrieben haben, die Vergrösserung des transversalen Durchmessers gegenüber dem dorso-ventralen vor. Die relative Grösse der einzelnen Teile des Markmantels, der Markfelder, weicht von der Norm ganz erheblich ab. Ganz besonders gross ist in allen Höhen des Rückenmarks das Feld der Hinterstränge, das nicht durch seinen Markreichtum, wohl aber durch seine Breite auffällt. Der absolute Gehalt an Mark ist überall ganz erheblich unter der Norm, die Markfelder sind nicht nur absolut klein, sondern sie enthalten auf diesem kleinen Raum auch nur dünn gesäte Markfasern. Dies besteht nicht in allen Teilen des Markmantels in gleicher Weise. Der Reichtum an Mark in den einzelnen Höhen des Rückenmarks ist in je einem Strang nicht derselbe. Insofern es sich aber um den relativen Gehalt an Markfasern in den einzelnen Strängen zueinander handelt, sehen wir in den einzelnen Höhen des Rückenmarks so ziemlich überall das gleiche Verhalten. Der Reichtum an Mark nimmt von unten nach oben zu. Die Hinterstränge haben in allen Höhen einen Markgehalt, der den Reichtum der anderen Felder übertrifft. Besonders bemerkt muss werden, dass das Mark über dem Querschnitt der Hinterstränge nicht gleichmässig verteilt erscheint. Besonders in den Halsteilen ist dies deutlich. Hier zeigt sich ein markreiches Feld jederseits längs dem Septum posterius, das, wie im Fall I, hufeisenförmig von einer helleren Zone umgeben ist. Ganz den äussersten Rand der Hinterstränge nimmt dann wieder ein dunkleres Feld, der grauen Substanz zunächst, ein, ebenso wie auch die der hinteren (dorsalen)

Peripherie des Rückenmarks zunächst liegenden Teile etwas höheren Markgehalt zeigen. Im Bereich des Halsmarks ist dies überall gut zu sehen, der Unterschied nimmt aber dann nach unten zu ab. Am markärmsten, im ganzen genommen, ist das Gebiet der Seitenstränge. Hier hat die Kleinhirnseitenstrangbahn den relativ grössten Gehalt an Mark. Das Feld des Krauseschen Respirationsbündels im Halsmark ist sehr gut ausgebildet. Die Kleinhirnseitenstrangbahn erscheint relativ gross und besonders mit ihrem inneren Rande der lateralen Seite der grauen Substanz genähert, ein Umstand, der durch das Fehlen der Pyramiden-Seitenbahn bedingt ist. Das Fehlen dieses Markfeldes spricht auch aus der Einfaltung, welche an der Oberfläche in dieser Gegend zu sehen ist, z. B. in der Figur des Lendenmarkschnittes R und L. Diese Falte ist zur Embryonalzeit physiologisch (Hervouet). Ein besonders markarmes Feld, das der Lage nach dem Helwegschen Bündel entspricht, ist in den oberen Halsteilen an entsprechender Stelle zu sehen. In allen Teilen des Markmantels, und auch der grauen Substanz herrscht in allen Höhen zwischen L und R Übereinstimmung.

In der grauen Substanz sind die Nervenzellen des Vorderhorns gut entwickelt. Sie sind etwas verkleinert, eine Anzahl unter ihnen hat auch die nor-

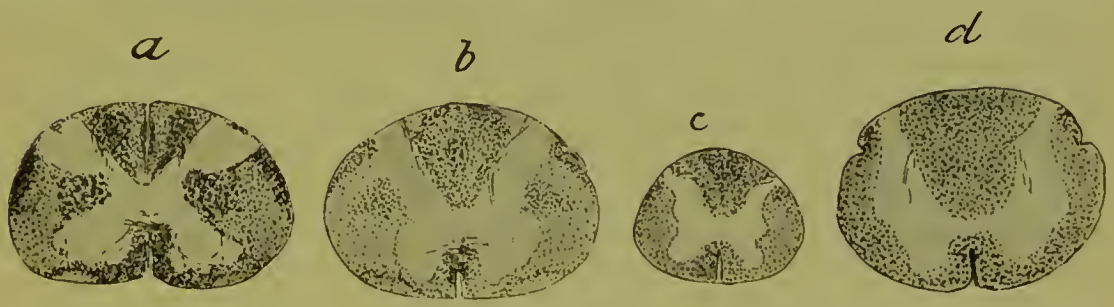


Fig. 38. *a—d.*

Fall II. Rückenmark. Vergr. = 4. *a* = 1. Cervikalsegment. *b* = Mitte des Halses. *c* = 5. Dorsalsegment. *d* = 2. Lumbalsegment.

male Grösse vollkommen. Dementsprechend sind die vorderen Wurzeln des Rückenmarks markhaltig, sie enthalten aber nur wenig Mark, das Mark liegt dünn gesät in ihnen, da die Zahl der Vorderhornzellen verringert ist. Die hinteren Wurzeln sind auch diffus mit Mark versehen, aber ihr Mark ist gleichfalls wenig reichlich, die Spinalganglien sind mit wohl ausgestatteten Zellen versehen, die sich von der Norm durch eine geringgradige Verkleinerung einzelner Exemplare auszeichnen. Das ganze Spinalganglion ist kaum wesentlich verkleinert. Die Vorderhornzellen haben die normale Gestalt und zeigen in dem Verhalten des Kerns, der Ausläufer, der Granulierung keinerlei Abweichen vom normalen Typus. Die Zellen der Seitenhörner verhalten sich ebenso. Die Zellen der Clarkeschen Säule besitzen die mehr ovoide Form, welche ihnen auch in der Norm eigen ist, auch sie zeigen einzelne, sehr gut ausgebildete neben anderen kleineren Exemplaren.

Die Grundsubstanz zeigt im allgemeinen ein lockeres Gefüge. Auffallend ist der relative Reichtum an Gefässen, die sich über den ganzen Querschnitt ziemlich gleichmässig verteilen.

Der Zentralkanal zeigt in der Höhe des unteren Halsmarks eine Verdoppelung, in die er nach vorhergegangener Verschmälerung seines Lumens übergeht. Der Nebenzentralkanal mündet aber in den Hauptkanal nicht wieder ein, sondern endet blind unter allmählichem Schwund seines Lumens und un

Vermehrung und Anhäufung seiner Epithelzellen. Erst zieht er eine kurze Strecke parallel mit dem Hauptkanal dahin, in geringer Entfernung von demselben. Weiter nach abwärts besteht eine Wiederholung dieser Erscheinung nirgends, der Zentralkanal zeigt Wechsel seines Lumens, hat stellenweise Erweiterungen.

Hirnrinde.

Die Schichtung, welche die Rinde zeigt, erinnert in ihrer Anordnung an die Verhältnisse beim neugeborenen Kinde. Die Schichtung ist nicht überall die gleiche, auch die Dicke der Rinde wechselt. Die Schichten können ganz nahe zusammenrücken, können weiter auseinander treten und können schliesslich sogar an Zahl zu- und abnehmen. Teile des Rindengraus durchsetzen die Markkämme mehr oder weniger diffus bis an deren basale Grenze hin, also bis an die Grenze der tiefen Strata des Marks, bis dahin, wo die in den Markkörper eingelagerten Heterotopien auftreten. Jedenfalls besteht in die ganze Tiefe der Markkämme hinein eine kontinuierliche Fortsetzung des Rindengraus. Es erhellt daraus, dass es ganz unmöglich ist, irgend eine scharfe Grenze zu ziehen. Jedenfalls stellt die ganze Rinde, in welcher wir einen gegliederten und einen ungegliederten Abschnitt unterscheiden können, sich ausserordentlich verdickt, also im Sinne einer echten makrogyrischen Rinde dar. Dabei haben wir bekanntlich einen „mikrogyrischen Windungstypus“. Die vorstehende Betrachtung bezieht sich auf eine Stelle des Frontalhirns und ehe wir die ausserordentliche Verschiedenheit in den einzelnen Typen der Rinde, welche sich nach den verschiedenen Hirnregionen ganz verschieden präsentiert, einander gegenüberstellen, wollen wir die histologische Beschaffenheit der betrachteten Rindenpartie näher untersuchen.

Die 4. und 5. Schicht von Meynert (Fig. 39 a und b) stellen sich im vorliegenden Fall als die konstantesten dar. Hier finden wir die meisten Pyramidenzellen vom Charakter der kleinen Pyramidenzellen, sie sind meist mit der Spitze nach der Oberfläche zu eingestellt. Die Zahl der Elemente, welche einen fertigen Eindruck machen, ist gering. Es sind fast ausschliesslich Zellen mit ganz geringem Protoplasmaleib und relativ sehr grossem Kern. Die Ausläufer der Zellen sind vielfach schlecht zu sehen, stellenweise verbogen. Die Zellen erscheinen im ganzen um so besser eingestellt, je näher sie der Oberfläche liegen. In den tiefen Lagen dieser Schicht sind zahlreiche Elemente, die ganz ungeordnet durcheinander liegen, zu sehen, quergestellte und solche, die um 180 Grad gedreht erscheinen. Die Zellen haben zum Teil einen einigermassen regelmässigen Abstand voneinander. An manchen Stellen sind die Zellen zu Längsreihen hintereinander geordnet. An anderen Stellen stehen sie dicht gedrängt zu Häufchen. Besonders auffallend sind diese Verhältnisse, namentlich die Schrägstellung der grossen Pyramidenzellen in der 4. Schicht (Taf. 1, Fig. 8). Die 3. Schicht besteht meistenteils aus kleinen zelligen Elementen, die Zellen haben grossenteils indifferenten Charakter, liegen sehr wenig dicht. In der Schicht 2 (Fig. 39 b, Taf. 1, Fig. 9) kann man die Zellen am ehesten mit den sogenannten Körnern vergleichen, welche zur Embryonalzeit einen grossen Teil der Hirnrinde ausmachen. Ganglienzellen sind nur vereinzelt zu finden. Sie sind meist un-



Fig. 39 *a*.

Schema der Hemisphärenwand von Fall II. *r* = Rinde.

fertige Elemente, vom Charakter der Neuroblasten. Die Elemente liegen hier sehr eng zusammen, ähnlich wie in der embryonalen Hirnrinde (Fig. 39 a). Die oberflächlichste Schicht besteht aus heller Grundmasse mit eingestreuten, indifferenten, sehr spärlichen Elementen. Ganglienzellen mit zwei Kernen, oder mit Kernen, die zwei Kernkörperchen enthalten oder Teilungsfiguren — wie im Fall I — habe ich nicht sehen können. Dagegen ist die Tigroidsubstanz sehr spärlich. Die meisten Zellen zeigen kaum eine Spur davon, entsprechend dem schmalen Protoplasmahof, der meist nur eine feine Linie um den Kern darstellt; bei Zellen, welche einen grösseren Protoplasmaleib besitzen, finden sich stellenweise einige kleine Tigroidelemente. Das Protoplasma dieser Zellen ist hell und ohne Besonderheiten.

In der ganzen Anordnung der Elemente bezüglich der Einreihung in die beschriebenen Schichten erinnert der Aufbau der Rinde sehr an die Verhältnisse in embryonaler Zeit, speziell an den 7. Embryonalmonat. Dies gilt, wo die Rinde mit den Schichten a—e, Fig. 39 a und 39 b ihren Abschluss nach der Tiefe zu findet. An solchen Stellen ist die Rinde schmäler als am gleichalterigen Objekt (Mikrogyrie). Diese Stellen sind indessen ganz gering. Fast an allen Stellen setzen sich unter der Schicht e Ganglienzellen noch in grosser Menge zwischen die Markstrahlen hinein fort, wie es oben beschrieben worden ist, so dass die Schicht e keineswegs als unterste Grenze der Rinde betrachtet werden kann. Solche Stellen gehen ohne jede besondere Grenze über in Stellen, wo man zwischen den Markstrahlen die Ganglienzellen vermisst. Andererseits haben wir gesehen, dass die Zahl der Schichten sich stellenweise vermehrt, es folgt dann auf Schicht e wieder eine breitere oder schmälere hellere Zone und auf diese eine solche, welche ähnlich wie e gebaut ist, grösstenteils aus Ganglienzellen bestehend. Auch unter dieser mehrschichtigen Rinde setzt sich das Grau zwischen die Markstrahlen hinein fort. Wir haben an allen solchen Stellen, welche den grösseren Teil des Rindengraus ausmachen, also einen ausgesprochenen makrogyrischen Typus, der nach der Tiefe zu die Breite von fast 1 cm erreichen kann und sehen also eine aus meist unfertigen Elementen bestehende, nach embryonalem Typus geschichtete Rinde bald mikrogyrischen, bald mehr makrogyrischen Charakter ohne scharfe gegenseitige Grenze annehmen. Dabei ist der Windungstypus ausgesprochen mikrogyrisch.



Fig. 39 *b*.

Fall II. Rinde der Zentralwindung der R-Seite. *g* = Grenze der Markschicht. *a* = Ependymschicht, stark verbreitert. *a*—*e* die Rindenschichten von Meynert.

Es bleibt übrig, die Beschaffenheit der Ganglienzellen zu erwähnen, welche sich zwischen den Markfasern vorfinden. Hier haben wir grossenteils dieselben

Elemente wie in der Rinde vor uns, mit allen dort beschriebenen Eigentümlichkeiten, also auch ein Vorherrschen kleiner und unfertiger Elemente bei wechselnder Einstellung.

Vergleicht man den Charakter der Rinde aus Teilen des Frontalhirns mit Stellen aus anderen Teilen der Hemisphäre, zunächst mit der Rinde des Gyrus centralis, so findet man folgendes: In der Zentralwindung findet man etwa dieselben Schichten. Die Riesenpyramidenzellen liegen fast ausnahmslos unregelmässig durcheinander, ihre Ausläufer sind kurz und stellenweise verbogen. Ihr Protoplasma ist auffallend dunkel gefärbt. Sie nehmen nicht, wie in der Norm, eine zur Oberfläche ungefähr parallele Linie ein, sondern sind wirr über alle Höhen der Schicht d zerstreut. Meist liegen in der Nähe einer solchen noch mehrere andere der gleichen Art, während sich weitere erst nach grösserem Abstand davon finden. Eine Einstellung lassen sie absolut vermissen. Tigroidelemente enthalten sie teilweise in klumpigen Schollen, teilweise auch in einem feinen Kranz von grobkörnigen Elementen, die den Kern umgeben. Die Konturen der Zellen sind überall scharf; Aufblähungen oder dergleichen sind nirgends zu beobachten.

In der Rinde des Temporallappens ist von einem Schichtenbau gar keine Rede mehr. Die Rinde stellt hier — der Oberfläche zunächst liegt eine hellere Zone — im übrigen ein aus diffus zerstreuten Elementen bestehendes Band dar, ähnlich wie im 4. Monat. Der Zusammensetzung nach wiegen indifferente Elemente vor, auch solche vom Körnertypus. Daneben finden sich reichlich unfertige Ganglienzellen, die hauptsächlich die Mitte der Rinde einhalten. Eine scharfe Grenze nach unten zu besitzt die Rinde nirgends, zahlreiche Elemente setzen sich bis tief ins Mark hinein fort. Das Grau verliert sich sozusagen nach der Tiefe zu allmählich ohne scharfe Grenze. Weiter nach rückwärts nimmt die Rinde wieder stellenweise mikrogyrischen Typus an, bald mehr in Schichten geordnet, wie in der Cuneus-Rinde, bald mehr mit diffuser Verteilung der Zellen.

Die Art der Einstrahlung des Markes in die Rinde ist schon beschrieben worden. Es handelt sich um die in den Markkämmen verlaufenden radiären Fasern, die sehr dünn liegen. Nirgends besteht eine scharfe Abgrenzung zwischen Mark und Rinde. Überall erweist sich ganz allgemein die Menge des Markes auch innerhalb und in unmittelbarer Beziehung zur Rinde ganz ausserordentlich gering. Die Verteilung des einstrahlenden Marks ist eine gleichmässige. Tangentialfasern sind nirgends zu finden.

Die Gefässe der Rinde haben überall zarte Wand und zeigen nirgends entzündliche Veränderungen. Auch eine absolute oder relative Vermehrung der Gefässe wird vermisst. Dagegen sind die Spalträume nicht selten erweitert und die Gefässe liegen in geschlängeltem Verlauf innerhalb derselben. Es macht den Eindruck, als ob sie zu sehr in die Länge gewachsen wären und so keinen Platz mehr hätten finden können. Zellanhäufungen in der Umgebung der Gefässe fehlen. Die Glia ist nicht vermehrt, ganz ausserordentlich zart, kindlichen Verhältnissen durchaus entsprechend; von einem Gliasaum ist keine Rede.

Fall II.

Zusammenfassung.

1. Gewicht (frisch) von Gehirn und Rückenmark 265 gr. Die Grosshirnhemisphären sind nur dünne Säcke. Seitenventrikel enorm weit. Dicke der Hemisphärenwand 1—10 mm, R. Hemisphäre stärker missbildet. Hirnmasse derb. Mikrogyrischer Windungstypus. Hirngefässe sehr eng, zart.

Hydrocephalus ex vacuo. Keine entzündlichen Veränderungen an Ependym oder Plexus. Keine Drucksymptome. Plexus klein.

2. In der Hemisphärenwand überwiegt die Masse des Grau. Rinde aussen, Markkörper innen. Rinde fein gefaltet, teilweiser Ansatz zu sekundärer Gliederung. Teilweise embryonaler Schichtentypus (Wucherungszone, Körnerschicht). Einstellung der Elemente fehlt, embryonale Längsreihen, Ganglienzellen sind nur teilweise wohl gebildet. Wenig Protoplasma. Tigroidmangel. Viel unfertige Formen, Körner, Neuroblasten, auch atrophische Zellformen. Rindentypus in den einzelnen Abschnitten der Hemisphäre sehr different. Rinde durchsetzt die Markkämme vielfach bis an das tiefe Markstratum hin; makrogyrische Rinde bei mikrogyrischem Windungstypus.

Stammganglien der Norm (2j. Kind) entsprechend in Grösse und Bau.

Heterotopien (im frontalen Abschnitt der Hemisphäre), welche stets an der Basis der Markkämme liegen. In der Umgebung zeigt das Mark die Figur der zerzausten Haare. Heterotopie der Olive. Bildung der „basalen Platte", einer indifferenten, mit der Basis des Zwischenhirns und der Hemisphären zusammenhängenden Masse, die Neuroblasten, Ganglienzellen, indifferente Elemente und einzelne Markfasern enthält. Sie besitzt weite, dünnwandige Gefässe. Sie hängt mit der Pia zusammen. Wahrscheinlich stellt sie einen undifferenzierten Rest der Medullarplatte dar.

3. Der Balken ist sehr verkürzt (7 mm lang), Knie und Splenium fehlen. Psalterium und Commissura anterior fehlen. Fornixsystem sonst vorhanden. Randwindung ohne Besonderheit. Im Markkörper deutliche Gliederung des tiefen Marks in strata (lange Assoziationsbahnen). Dieser Teil bildet den Hauptbestandteil des gesamten Marks. Centrum ovale fehlt. Tangentialfaserschicht und Fibrae propriae fehlen. Markkämme sehr dünn.

4. Das Zwischenhirn ist allgemein reduziert, am meisten sind die kaudalen Teile (Pulvinar und Corpus geniculatum externum) betroffen. In den Kernen des Thalamus ist die Zwischensubstanz vermindert, die Zellen lagern unregelmässig, sind ohne normale Gruppierung. Die Zellindividuen sind teils von normaler Struktur, teils atrophisch. Besonders im Corpus geniculatum externum pigmentatrophische Ganglienzellen. Das Zwischenhirn ist markarm. Im Mittelhirn ist in der Haube Markarmut vorhanden (Schleife klein), Hinterstrangkerne teilweise atrophisch. Brückengrau zeigt starke Verminderung und Verdichtung der Zwischensubstanz. Pigmentatrophie der Zellen. Pedunculus klein. Von den Nervenkernen zeigt besonders der Okulomotorius, die aufsteigende Quintuswurzel, der Facialis teils Verminderung, teils pigmentatrophische Form der Zellen. Die Acusticuskerne sind klein (ausser dem Tuberculum acusticum). Olivenheterotopie (s. o.). Rückenmark mikromyelitisch. Ganglienzellen z. T. verkleinert, sonst wohl gebildet. Spaltung des Zentralkanals. Kleinhirnrinde reich gefaltet. Purkinjesche Zellen z. T. pigmentatrophisch. R. Corpus dentatum und übrige Kerne R atrophisch. Die Atrophie der tieferen Hirnteile beschränkt sich hier also nicht wie im Fall I auf die Grosshirnanteile.

V. Abschnitt.

Bemerkungen zu Fall II.

Zur Klinik der Mikrocephalie.

Besondere Betrachtung verdient zunächst ein Vergleich der Grösse, Struktur und Lage des Corpus geniculatum externum der beiden ersten Fälle. Seit v. Monakows klassischen Untersuchungen ist die Architektonik dieses Ganglion näher bekannt und verstanden. v. Monakow unterscheidet bekanntlich einen Rindenanteil und einen Traktusanteil.

Der letztere (mehr unten und mehr kaudal gelegen) beherbergt die vom Traktus ihm zuströmenden Optikus-Fasern. In der Norm zeigt das Corpus eine zierliche Schichtung. Es ist nierenförmig mit ventralem Hilus. In Fig. 40 stellt a bei dreifacher Vergrösserung das normale Corpus geniculatum externum der linken Seite dar, b und c dasselbe von Fall I und II. In beiden Fällen ist die charakteristische Struktur verloren gegangen. In Fall I betrifft die Reduktion den Rindenanteil. Das Grosshirn zeigte im occipitalen Abschnitt sich am hochgradigsten gestört. Die mediale Hemisphärenwand des Occipitalhirns war grossenteils epithelial geblieben. Die Zahl der Zellen im Corpus geniculatum externum ist sehr gering. Die Zellen sind verkleinert, die Traktusfasern zahlreich, nehmen relativ viel Raum in Anspruch (Optikus und Chiasma markreich).

In Fall II ist der Schichtenbau gleichfalls verwischt, der ventrale Hilus fehlt. Der Rindenanteil zeigt auch Verminderung der Zellen, die nicht so hochgradig ist, wie in Fall I, dazu auch pigment-atrophische Zellformen. In Fall II ist auch der Traktusteil sehr reduziert, Chiasma und Optikus sind markarm.

Es beträgt die grösste sagittale Ausdehnung des Corpus geniculatum externum:

beim 2 j. Kind	4,4 mm
Fall I	3 mm
Fall II	2,4 mm

Die Veränderung in transversaler Richtung erhellt aus den Figuren.

Speziell über die Lage des Corpus geniculatum externum seien hier noch ein paar Worte angefügt.

Im Fall I wie in Fall II liegt dasselbe im Vergleich mit der Norm mehr laterodorsal, es ist an der Seite des Zwischenhirns in die Höhe

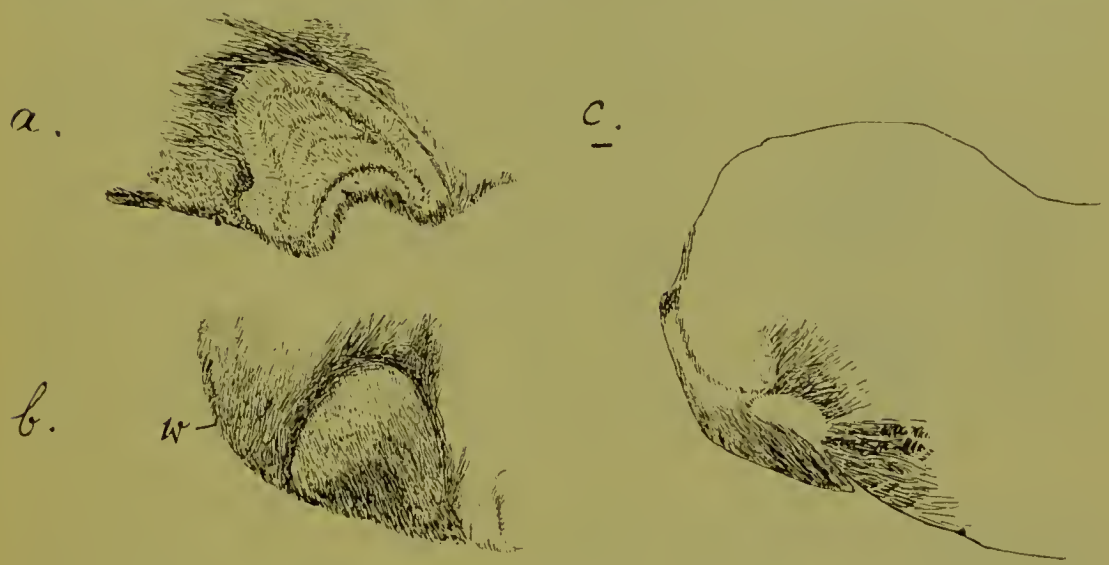


Fig. 40. *a—c.*

a. Normales Corpus geniculatum externum. Links. Schichtenbau. *b.* Dasselbe von Fall I. Schichtenbau verwischt. Veränderung der Form. *c.* Dasselbe von Fall II. Vergr. *a, b, c* = 3. *W* = Wernickesches Feld.

gewandert. Bekanntlich hat nur der Affe ähnliche Lageverhältnisse des Corpus geniculatum externum wie der Mensch, während die meisten anderen Säugetiere (Katze, Hund, Ratte, Kaninchen, von den Ungulaten Pferd, Schwein, Ziege, Rind, Schaf sind mir in dieser Beziehung bekannt) eine mehr dorsale Lage des Corpus geniculatum externum aufweisen. Dasselbe umfasst bei diesen den hintersten Teil des Zwischenhirns von der Seite und liegt im oberen äusseren, hinteren Winkel dieses Hirnteils. v. Monakow wies auf den Zusammenhang dieser Erscheinung mit der Kleinheit des Pulvinar hin. In Fig. 41 gebe ich einen Schnitt durch den hinteren Teil des Zwischenhirns, der auch das Corpus geniculatum externum trifft, vom Schwein. Das umränderte Feld stellt das Pulvinar vor.

In Fall I haben wir entsprechend der Missbildung des Occipitallappens ein ganz rudimentäres Pulvinar gefunden und hier liegt auch (Fig. 17 rechts [s. o.]) das Corpus geniculatum externum seitlich und mehr dorsal. Noch deutlicher ist diese Verschiebung im Fall II. Hier hat das Corpus geniculatum externum zugleich eine längliche Gestalt angenommen, ähnlich der Form bei Tieren. Für die Lageveränderung kommt ganz gewiss die Verkleinerung des Pulvinars in phylogenetischer, wie in teratologischer Beziehung sehr in Betracht, es wird aber auch die Kleinheit der inneren Kapsel und besonders in Fall II auch die Verkleinerung des lateralen hinteren Markfeldes im Zwischenhirn, speziell des Wernikeschen Feldes eine Rolle spielen. Die längs gestreckte Gestalt des Corpus geniculatum externum in Fall II erinnert sehr an die „Aufrollung", von der v. Monakow spricht; auch in Fall I ist die Form des Corpus geniculatum externum verändert, hier handelt es sich aber nur um einen Verlust der nierenartigen Form, um ein Verstrichensein des Hilus. Der ganze Körper hat in Fall I mehr eine ovale oder kreisrunde Form auf dem Querschnitt angenommen. Jedenfalls fehlt hier auch die innere Struktur und der Schichtenbau dieses Kernes. Das ganze Verhalten wirft Licht auf die Frage der Abhängigkeit der äusseren Form von Erhaltensein und Verlust der normalen inneren Struktur, letztere ist ein wesentliches, die gesetzmässige Expansion bedingendes Moment.

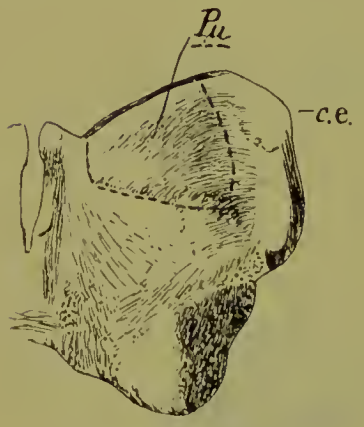


Fig. 41.

Frontalschnitt durch das Zwischenhirn vom Schwein. Natürl. Grösse. *c. c.* = R corpus geniculatum externum. *Pu* = Pulvinar (umsäumt).

In der Norm fallen Corpus geniculatum externum und internum bei reinen Frontalschnitten bekanntlich in einer ganzen Anzahl von Schnitten (beim 2jährigen Kinde in 48 Schnitten bei 0,040 mm Schnittdicke) in die gleichen Schnittebenen, diese entsprechen einer Ausdehnung von ca. 2 mm in sagittaler Richtung. Im Fall I sehen wir Corpus geniculatum externum und internum überhaupt nicht im gleichen Schnitt erscheinen, es ist im Fall I das Verhalten derart, dass ungefähr eben mit dem Verschwinden des Corpus geniculatum externum in den frontalen Schnitten das Internum auftritt, das kaudale Ende des ersteren liegt also etwa in der gleichen frontalen Ebene, wie das frontale Ende des letzteren. In Fall II ist dies Verhalten im gleichen Sinne verändert. Das hintere Ende des Externum und das vordere Ende des Internum liegen in fast der gleichen frontalen Ebene, nur in einigen wenigen Schnitten sind beide gemeinsam getroffen. — —

Die interessanten Seiten des Falles II liegen vor allem in dem Vergleich der klinischen Erscheinungen mit dem anatomischen Befund. Ich verdanke die klinischen Notizen über diesen Fall, sowie den Sektionsbefund der Güte Herrn Professors v. Monakow. Derselbe hat auf der Versammlung in Baden-Baden 1898 über den Fall berichtet. Selbstverständlich kann auch in der Klinik der Mikroeephalie nur ein genaues anatomisches Studium und ein Vergleich desselben mit den klinischen Erscheinungen dazu führen, die Erscheinungen während des Lebens zu analysieren. Ein einzelner Fall kanu natürlich auch in dieser Hinsieht nur einen bruchstückweisen Wert haben. Bei der Vielgestaltigkeit des anatomisehen Bildes, das die Mikrocephalen darbieten, wird auch das klinische Bild, wenn man es genau studiert, wie gerade dieser Fall zeigt, wertvolle Einzelheiten liefern können. Natürlieh kann erst der Überbliek über eine lange Reihe von Beobaehtungen und ihr Vergleich mit den anatomisehen Resultaten auf Gesetzmässigkeiten hinweisen. Vielleicht ist gerade hieraus für das Studium der psyehischen Komponenten einer ganzen Reihe von Funktionen etwas zu erhoffen. Und dies deshalb, weil gerade die anatomisehe Beschaffenheit eine Störung genereller Art bedingt, sodass die Grundfaktoren eines höheren nervösen oder psychisehen Prozesses ausfallen; eine komplizierte Funktion kann dadurch, in ihre Komponenten zerlegt, uns entgegentreten.

Das Kind war nieht im stande, feinere Bewegungen mit den Händen zu maehen, es zeigte auch nicht einzelne Bewegungen der Fingerglieder, sondern stets nur grobe und stossweise ausgeführte Bewegungen in den grossen Gelenken, besonders Sehulter- und Ellbogen und zwar wurde stets die Bewegung beiderseits synchron ausgeführt, R und L übereinstimmend.

Man sieht hier also folgendes: ein Fehlen der psychischen Bewegungskomponenten, die Unmöglichkeit einseitig eine bestimmte Bewegung zu intendieren und das Fehlen der feineren Ausgestaltung der Bewegung. Es sind nur die groben Gemeinschafts- oder Grundbewegungen in den grossen Gelenken vorhanden. Dass es sich dabei gerade um einen Ausfall einer höheren kortikalen Bewegungskomponente handelt, geht aus der Übereinstimmung mit dem Verlust von Bewegungsfaktoren bei kortikalen Läsionen hervor, z. B. bei Apoplexien. Hier fallen auch zuerst die feineren Bewegungen, die speziell eingeübten Bewegungen einzelner Fingerglieder aus. Der Hund, der eine Fertigkeit (z. B. „Pfote geben“) einseitig erlernt hat, verliert diese Fähigkeit nach Exstirpation der gegenüber liegenden Rindenregion (Hitzig). In unserem

Falle war das Substrat zur Erlernung dieser Fingerbewegungen nicht gegeben. Etwas ganz Ähnliches zeigt die Sensibilität. Stach man das Kind an irgend einer Stelle der Körperoberfläche, z. B. in eine Stelle einer Extremität, so fing es an zu schreien, ohne aber eine Abwehrbewegung zu machen und ohne das verletzte Glied zurückzuziehen. Es empfand also Schmerz, ohne die Stelle, wo es ihn empfand, lokalisieren zu können. Erst kürzlich hat v. Monakow darauf hingewiesen, dass man die Grundempfindung des Schmerzes, die nicht lokalisiert ist, trennen muss von der lokalisierbaren Vorstellung des damit verbundenen Tasteindrucks. Die letztere ist die höhere Funktion. Der Schmerz ist eine Grundempfindung, die schon früh in der Tierreihe auftritt und ferner eine Gemeinfunktion des Zentralnervensystems. Wahrscheinlich kann, solange überhaupt noch ein, wenn auch nur kleiner, funktionsfähiger Teil des Zentralnervensystems erhalten oder vorhanden ist, Schmerz immer noch empfunden werden. Die gemeine Schmerzempfindung ist ein zu wichtiges Moment für die Erhaltung der Integrität des Organismus und dementsprechend eine Grundfunktion des zentralen Nervensystems. Etwas ganz anderes ist die Lokalisation der schmerzenden Stelle, also die genaue psychische Detaillierung des damit verbundenen Tasteindruckes. Diese ist eine sekundäre, feiner ausgestaltete Leistung und dementsprechend lokalisierbar. Diese letztere Funktion geht beim Ausfall kortikaler höherer Funktionen verloren. Der der Grosshirnrinde (motorische Region) beraubte, operierte Hund heult, wenn er in die Pfote der entsprechenden Seite geklemmt wird, er empfindet Schmerz, er kann ihn aber nicht lokalisieren, da ihm die betreffende Rindenpartie fehlt, er blickt nicht nach der Pfote, zieht sie nicht zurück (Hitzig).

Diese Beobachtungen zeigen, in wie interessanter Weise die Natur experimentiert und dass es tatsächlich möglich ist unter Beachtung des anatomischen Befundes und des klinischen Bildes und unter gleichzeitiger Beachtung der experimentell bereits gewonnenen Resultate, durch das Studium dieser Fälle weitere Aufschlüsse zu erhalten.

Wichtig ist ja vor allem, dass das studierte Objekt, an dem die Natur experimentiert hat, der Mensch selbst ist.

Alle anatomischen Merkmale dokumentieren ein in allen Teilen ziemlich gleichmässig zurückgebliebenes Gehirn. In den tieferen Teilen sind nicht allein die Grosshirnanteile reduziert. Kein Teil ist von selbstständigen Momenten mangelhafter Bildung und Entwickelung frei. Dementsprechend im klinischen Bild eine niedrige Stufe der nervösen und psychischen Funktionen. Ebenso wie für die Bewegungsvorgänge im speziellen die mikrocephale Bildung des Gehirns einen Ausfall der fei-

neren Vorgänge bei Erhaltung der Grundbewegungen bedingt, so scheinen die mikrocephalen Gehirne im allgemeinen klinisch einen Ausdruck in der Weise zu finden, dass ein Rest der Funktion, eine Grundkomponente derselben erhalten bleibt. Wie es sich anatomisch um eine allgemeine und allseitige Verbildung des Gehirns handelt, in welchem ein geringes Mass von Differenzierungen doch noch vor sich gegangen ist, so scheint dieser noch gebliebene Rest von funktionsfähigem Nervengewebe die Ausbildung rudimentärer Funktionen noch zuzulassen.

Speziell interessiert im vorliegenden Falle noch die Tatsache, dass das Kind niemals saugen lernte, obwohl der Facialiskern beiderseits wohlgebildet und gross war. Die Zellen zeigten sich teilweise im Zustande der Pigmentdegeneration. Die Gesichtsmuskeln waren dabei zu anderen Zwecken, z. B. zum Weinen auch willkürlich intendierbar geblieben, auch konnte die Saugbewegung (Zuspitzung des Mundes) durch elektrische Reizung in normaler Weise hervorgebracht werden. Vielleicht kommt das Fehlen der kortikalen Bogenfasern zum Facialis in Betracht. Dieselben waren nur sehr spärlich. Auch zum Saugakt scheint eine kortikale Komponente notwendig zu sein.

VI. Abschnitt.

Fall III.

Zweimonatliches Kind. Nähere Angaben, besonders klinische Bemerkungen fehlen. Ebenso ist über das Verhalten des Schädels nichts bekannt.

Gehirngewicht nach Härtung in Formol: 156 g.

Die Maasse sind folgende:

Grosshirn.

Distanz: Stirn- bis Occipitalpol	L 8,6	R 8,8 cm
Distanz von der vorderen Spitze des Temporallappens nach dem am weitesten entfernten Punkte der medialen hinteren oberen Mantelkante	L 6,3	R 6,3 cm
Grösste Höhe	L 5,2	R 5,2 cm

Kleinhirn.

Grösste Breite (beider Hemisphären zusammen)	L 6,6	R 6,6 cm
Grösste Höhe	L 2,9	R 2,9 cm.

Danach ergeben sich als Differenzen zwischen R und L, dass die L Hemisphäre des Grosshirns etwas kleiner ist als die R. Sie weicht auch mit ihrem occipitalen Pol mehr von der Medianlinie ab als die R (Fig. 42—45).

Alle Lappen erscheinen gleichmässig reduziert. Die Insel liegt zum Teil frei, besonders R, wo man, ohne das Operkulum abzuheben, die Gliederung eines Teils der Insel sehen kann. Die Hinterhauptlappen sind verkürzt, das Kleinhirn ist bei der Ansicht von oben in seinem hinteren Teile unbedeckt. Die Pia ist überall zart. Die Gefässe der Basis sind regelmässig, symmetrisch und ohne Veränderungen der Wände oder des Inhalts.

Stirnlappen.

Die Zuspitzung des frontalen Pols ist nicht vorhanden. Einteilung in drei Züge ist jederseits angedeutet, aber unterbrochen und zwar auf beiden Seiten in verschiedener Weise. Eine Zentralfurche ist beiderseits vorhanden.

R reicht sie nicht bis an die obere Mantelkante, zeigt in ihrer Mitte die Andeutung eines Astes nach rückwärts. L beschreibt sie einen nach vorn konvexen Bogen. L verläuft mit ihr parallel und durch eine breite vordere zentrale Windung von ihr getrennt ein deutlicher Sulcus praerolandicus, der in seiner Mitte unterbrochen ist, also in einen oberen und unteren Teil zerfällt; von diesem aus entspringen, je in sagittaler Richtung verlaufend, die 1. und 2. Stirnwindung. Diese Furchen sind durch eine in der Richtung nach rückwärts und abwärts verlaufende miteinander verbunden. Das ganze macht keinen unregel-

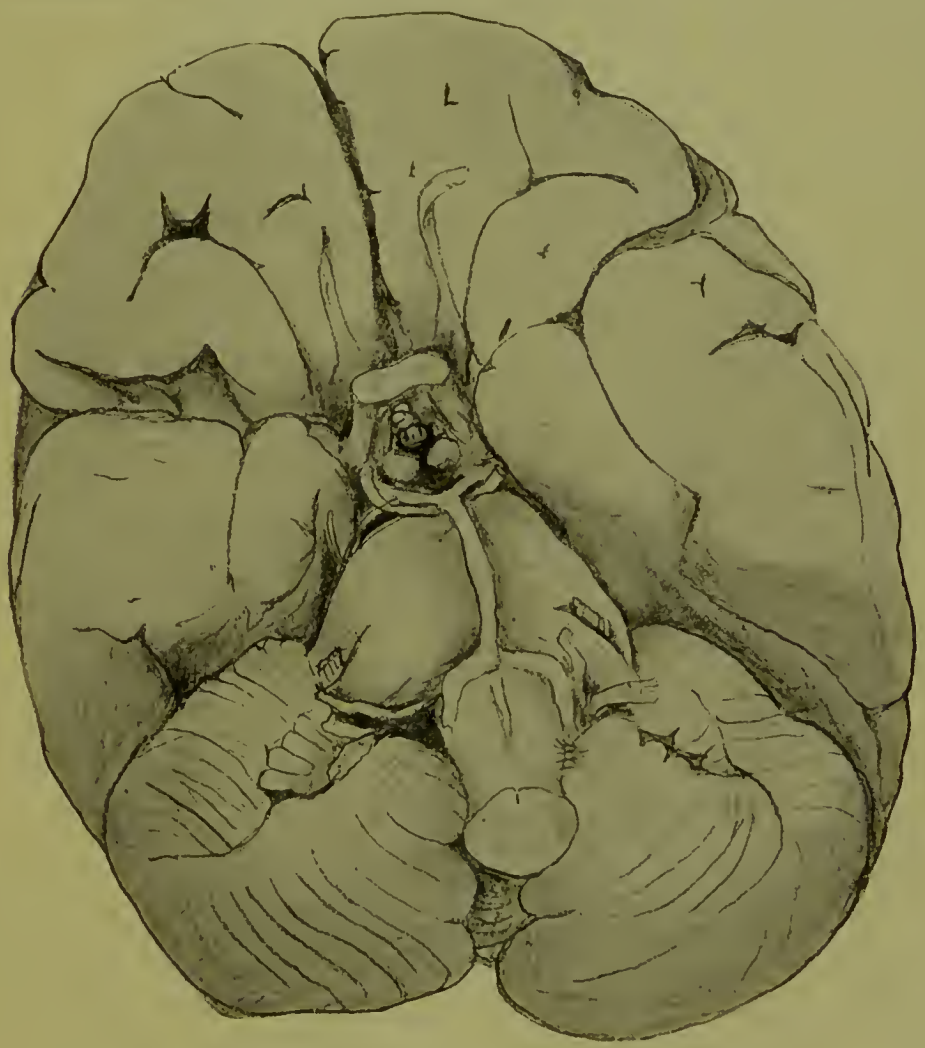


Fig. 42.

Fall III. Gehirnbasis. Vergr. = 1 ½.

mässigen Eindruck, man hat das Bild einer Reihe von Grübchen, die durch ihre Ausläufer miteinander in Beziehung getreten sind, so, dass das Bild das Festhalten an einem bestimmten Typus verrät. Der untere Teil des Sulcus praecentralis L legt sich nahe an die hintere Seite des vorderen aufsteigenden Astes der Fossa Sylvii an. R besteht ein langer nach vorn konvexer Sulcus praecentralis, der einen nach vorn konvexen Bogen beschreibt und die hier kurze Zentralfurche förmlich umfasst. Von ihm gehen keine Furchen nach vorn aus. Dagegen verläuft eine als Pars ascendens anterior der Fossa Sylvii anzusprechende Furche, die fast bis zur Mantelkante aufsteigt, parallel mit ihr.

Der Windungszug, der sie von dem Sulcus praecentralis trennt, umfasst dessen unteres Ende und geht in die vordere und (infolge der starken Verkürzung des Sulcus centralis) hier auch in die hintere Zentralwindung unvermittelt über. Durch diese Anordnung entsteht ein R breiteres Operkulum als L, wo es schmaler und mehr zugespitzt, dafür aber auch etwas länger erscheint. Vor dem Ramus ascendens fossae Sylvii verläuft ein an Breite sehr wechselnder Windungszug, der in die ganz gut ausgesprochenen drei Stirnwindungen nach vorn zu je ununterbrochen übergeht. Infolge der Anordnung auf der R Seite und besonders des eigenartigen Verhaltens des Ramus ascendens fossae Sylvii sind die Stirnfurchen und Windungen verkürzt in sagittaler Richtung. Die Pars triangularis, orbitalis und opercularis der 3. Stirnwindung lässt sich jederseits abgrenzen. Auch ein Ramus horizontalis anterior der Fossa Sylvii ist jederseits vorhanden. Die Fossa Sylvii selbst zeigt gegen die Norm einen sehr steil ansteigenden Verlauf. Sie ist R bedeutend länger als L. An der orbitalen Fläche des Stirnlappens ist jederseits eine deutliche Fissura orbitalis zu sehen, von welcher je eine seichte, gegen die Basis des Sulcus olfactorius verlaufende Furche ausgeht.

Scheitellappen: Die hintere Zentralwindung ist beiderseits schmäler als die vordere. In der Zeichnung des Parietallappens bestehen beiderseits Verschiedenheiten. L ist ein deutlicher Sulcus retrocentralis nicht vorhanden. Es stehen hier drei Grübchen in einer Linie, welche der Rolandschen Furche parallel läuft. Das unterste derselben bildet das Ende der Sylvischen Furche. Das mittlere steht allein und hat nur kurze Ausläufer, das oberste bildet das vordere Ende der Interparietalfurche. Diese selbst hat etwa einen halbkreisförmigen Verlauf und besteht aus einer Reihe konfluierter Grübchen. Sie ist infolgedessen zackig und weist Nebenfurchen, oder doch Ansätze zu solchen auf. Sie reicht mit ihrem nach abwärts gebogenen Ende bis etwa zur Mitte der Höhe der Sylvischen Furche, von der sie nur durch einen mässig breiten Windungszug getrennt ist. So entspricht sie eigentlich nur in ihrem oberen Teile der Interparietalfurche. Die Anordnung lässt einen Gyrus supramarginalis wohl abgrenzen, den das obere Ende des hinteren Astes der Sylvischen Furche umfasst. R verhält sich der Anfangsteil der Interparietalfurche ähnlich wie L. Sie entspringt ebenfalls aus einem grübchenartigen kurzen Sulcus, der der Lage des Sulcus retrocentralis entspricht. Sie verläuft dann erst bogenförmig, wie L der Mantelkante ungefähr parallel und besteht auch hier aus einer Reihe konfluierter, dreizackiger Grübchen. Die R Interparietalfurche setzt sich nach rückwärts in eine bogenförmig mit nach unten und vorn gerichteter Konvexität verlaufende Furche fort. Ein dem Gyrus supramarginalis entsprechender Windungszug liegt infolge der starken Verkürzung der R Fossa Sylvii weit nach vorn und unten. Parallel mit dieser zieht ein im Parietallappen beginnender Sulcus bis nahe an den Schläfepol herab. Man kann darin eine weit nach oben reichende 1. Temporalwindung erblicken.

Occipitallappen: Derselbe ist stark verkürzt, er lässt die charakteristische Zuspitzung nach hinten vermissen, gleichzeitig weichen die Occipitalteile mit ihren inneren Flächen im hinteren Teil auseinander, so dass ein klaffender Spalt entsteht. R ist auf der Aussenseite das Ende der Fissura parieto-occipitalis gut zu erkennen, L setzt sich dasselbe in einen bogenförmigen Sulcus, der nach unten mit zwei Grübchen konfluiert, fort. Eine Fissura occipitalis transversa ist links deutlich.

Schläfelappen: Derselbe ist nächst dem Occipitallappen der am meisten im Volumen reduzierte. Er zeigt vor allem eine starke Verschmälerung und Verkürzung, so dass er mit seinem vorderen Ende eben an die Pars opercularis der 3. Stirnwindung in der Weise anstösst, dass er dieselbe nicht von unten

wie normal, sondern von hinten berührt. So liegt von der Seite gesehen, die untere Begrenzungslinie des Stirn- und des Schläfenlappens in einer geraden Linie. L sind die 1. und 2. Schläfenwindung vorhanden, die erste stark nach abwärts gedrängt. L hängen die 1. und 2. Temporalfurche zusammen durch eine Querfurche, welche also die mittlere Temporalwindung in zwei Teile teilt. R besteht eine ungefähr normal verlaufende 2. Temporalfurche und un-



Fig. 43.

Fall III. Oberflächenansicht. Vergr. = 1 ½.

unterbrochener Verlauf der Windungen. Die unterste Schläfenfurche und Schläfenwindung sind beiderseits vorhanden.

Aus dieser Betrachtung der Oberfläche geht hervor, dass die Furchen dem Typus nach alle angelegt sind und nur geringe Abweichungen vom normalen darbieten. Die Furchen haben aber den embryonalen Grübchentypus. Sie zeigen grossenteils noch die Entstehung aus einer Reihe hintereinander liegender Grübchen, die sekundär zusammengeflossen sind. Hierin spricht sich ein exquisit embryonaler Zustand aus. Die Grösse des Gehirns ist dabei dem Volumen

nach weiter fortgeschritten als der Zeit grübchenartiger Anlage der Furchen entspricht. Ferner zeigen sich nur die Hauptfurchen angelegt, die Nebenfurchen fehlen. Die Gyri sind dadurch breit und massig und die ganze Oberfläche des Gehirns zeigt nur die prinzipielle Gliederung.

Bei der Betrachtung der Durchschnitte fällt vor allem die grosse Regelmässigkeit der Bildung, die bilaterale Symmetrie auf und die, von der Grösse abgesehen, streng den Gesetzen des Normalen entsprechende Bildung. Über die Grössen- und Gliederungsverhältnisse von Mark und Rinde wird gleich die Rede sein. Die Betrachtung zeigt zunächst, dass keine grobe architektonische Störung vorliegt, das Lageverhältnis von Mark und Rinde ist überall das der Norm entsprechende. Die groben Konfigurationsverhältnisse des Gehirns lassen sich daher auch auf allen Schnitten durch dieses Gehirn leicht mit der Norm identifizieren, Heterotopien grauer Substanz in irgendwelchen Bereichen des Marks sind nirgends zu finden. Die tiefen grauen Massen, Nucleus caudatus



Fig. 44.

Fall III. Seitenansicht links. Vergr. = 1½.

und Linsenkern zeigen sich in allen Teilen der Norm entsprechend nach Bau, Grösse und Ausdehnung, Nucleus amygdalae und Claustrum desgleichen.

Ebenso wie im Grosshirn bestehen auch in den tieferen Hirnteilen keine groben Störungen des Aufbaus. Die Grössenreduktion innerhalb der einzelnen Teile ist eine gleichmässige, das Grosshirn zeigt etwa die absolute Grösse des Gehirns des siebenmonatlichen Fötus, die anderen Hirnteile ungefähr die Grössenverhältnisse des Neugeborenen. Eine einzelne Beschreibung der makroskopischen Verhältnisse des Gehirns würde, was den inneren Aufbau anbelangt, nur zu einer Wiederholung der für den normalen zutreffenden Tatsachen führen.

Der Ventrikel zeigt sich nirgends erweitert, er stellt etwa Verhältnisse dar, wie sie für die letzte Zeit des embryonalen Lebens charakteristisch sind. Die Ventrikel beider Seiten sind gleich. Die Plexus chorioidei zeigen Reichtum an Gefässen, sind aber selbst nicht sehr gross. Das Ependym der Ventrikelwand des Seiten- nnd besonders des 3. Ventrikels ist stellenweise erheblich verdickt, nicht in der Form einzelner granulöser Erhebungen, sondern in Form diffuser breiter, langgestreckter Verdickungen, die in ihrem Innern aus gewucherten Epithelien bestehen.

Das Interessanteste und Wesentlichste des Falls liegt in den Gliederungsverhältnissen von Mark und Rinde, an deren gegenseitigem Volumenverhältnis und an den strukturellen Veränderungen dieser Teile. Der Markkörper zeigt folgende Verhältnisse: Zunächst fällt auf, dass sich bei gewöhnlicher Färbung mit Alaun-Hämatoxylin der Markkörper allseitig ganz scharf gegen die graue Substanz abgrenzt. Der Grund davon liegt in einem ganz ausserordentlichen Reichtum an Kernen, die im Markfeld dicht gedrängt, Kern an Kern liegen. Dieser Kernreichtum hört gegen die unterste Schicht der Rinde mit scharfem Rande auf, so dass dadurch die exakte Abgrenzung zustande kommt. Die Marksubstanz ist von zahlreichen grösseren und kleineren Hohlräumen durchsetzt, deren Charakter denen sehr ähnlich ist, die wir auch in der Rinde finden. Hiervon später bei Beschreibung der Rinde. Vom Aufbau des Marks, die einzelnen Strata betreffend, ist zu sagen, dass sie durchaus vorhanden sind. Der Fasciculus fronto-occipitalis, das Cingulum und die Fasciculi nuclei caudati im frontalen Teil der Hemisphäre sind vorhanden. Der zuerst genannte ist verhältnismässig klein und zeigt kleine Faserbündel. Im occipitalen Teil ist die

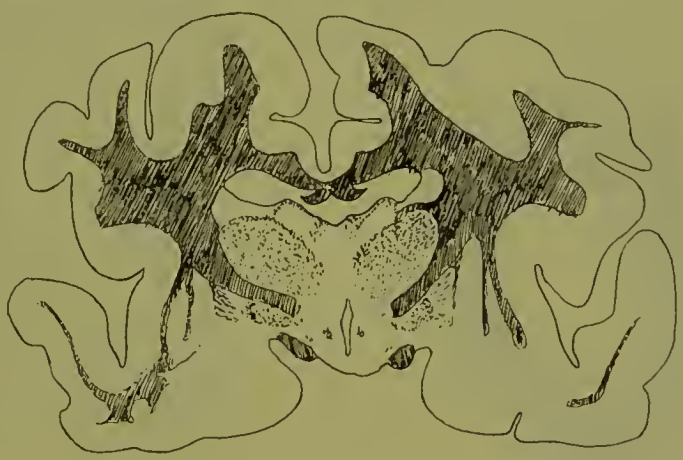


Fig. 45.

Fall III. Frontalschnitt Nr. 700. Natürliche Grösse. „Miniatur-Gehirn".

Gliederung des Marks in der Umgebung des Hinterhorns (die drei Schichten in Tapetum, Sehstrahlung und Fasciculus longitudinalis inferior) nach Grösse und Faserdichte ganz der Norm entsprechend. Der Fornix zeigt in allen Teilen keine Abweichungen. Balken und Balkenstrahlung sind ausgeprägt. Der Balken ist etwas verkürzt. Seine sagittale Länge beträgt 2,8 cm bei einer Gesamtlänge der Hemisphäre von $8^1/_2$ cm, sein vorderes Ende liegt 2 cm hinter dem Frontalpol. Das Psalterium ist vorhanden. Fornixsystem normal. Commissura anterior vorhanden. Randwindung ohne Besonderheit.

Rinde: Im Markkörper wie in der Rinde fällt schon bei Betrachtung mit blossem Auge, noch mehr aber bei Betrachtung mit schwacher Vergrösserung eine feine, siebartige Durchlöcherung des ganzen Objekts auf. Es handelt sich dabei um feine Hohlräume, die einen Durchmesser von 0,01 bis 0,5 mm haben und ziemlich gleichmässig über Mark und Hirnrinde verbreitet sind, sich aber ausserdem in der gleichen Anordnung auch über die tieferen Hirnteile: Zwischenhirn, Mittelhirn, Kleinhirn, Medulla und oberen Teil des Rückenmarks (das Rückenmark selbst von der Mitte des Halses an stand nicht zur Verfügung) verbreiten. Die Konfiguration dieser Hohlräume lässt erkennen, dass dieselben im Markteil etwas anders gestaltet sind als in der Rinde. In der

Rinde stellen sich dieselben durchweg als kleine, kreisförmig oder oval gestaltete Hohlräume dar, ihrer Menge nach sind sie über die ganze Dicke der Rinde gleichmässig verteilt. An einzelnen Stellen aber kommen sie, namentlich in den tieferen Rindenteilen zu kleineren Gruppen angehäuft nahe beieinander liegend vor. Ausser Hohlräumen von dieser Gestaltung, die im Markkörper überall vorkommen, findet sich hier auch noch eine andere Form derselben in der Weise, dass die Hohlräume traubenförmig gestaltet sind oder in eine ganze Reihe kleinerer, perlschnurartig hintereinander angeordneter zerfallen. Fasst man zunächst die in der Rinde liegenden Hohlräume ins Auge, so ist an sehr vielen derselben (cf. Fig. 46 a) eine scharf gezeichnete Wand zu erkennen und eine genauere Betrachtung lehrt, dass diese Wand mit gleichmässig ver-

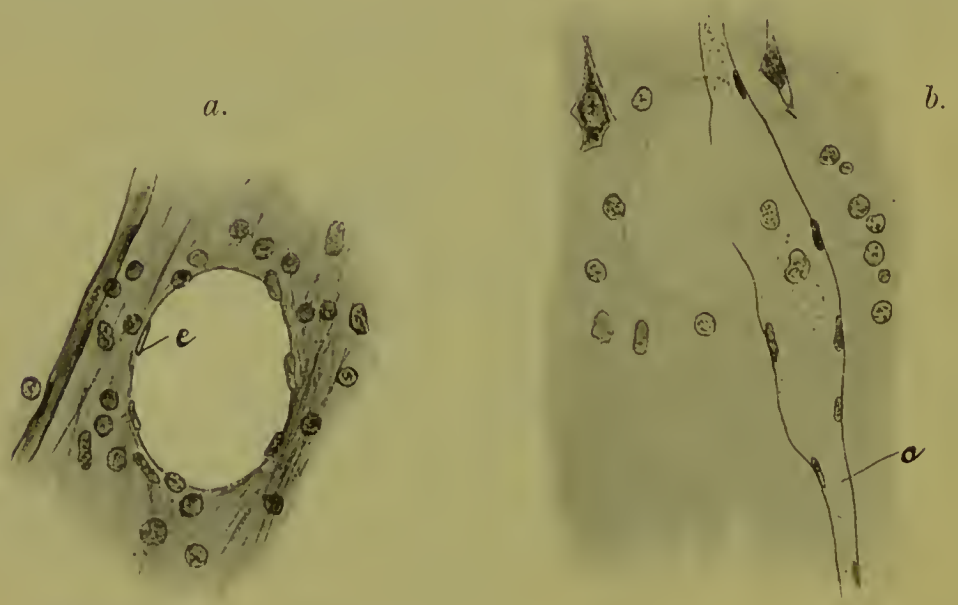


Fig. 46. *a* u. *b*.

Fall III. Cysten aus der Hirnrinde. *a*. Wand der Cyste mit Endothel (*e*) ausgekleidet. *b*. Erweiterte Kapillare (*c*), an einer Stelle geplatzt. Cystöse Umwandlung der Grundsubstanz an dieser Stelle.

teilten Endothelkernen bekleidet ist. Auch an den mehr oval gestalteten findet sich im ganzen Umkreis oder in einem Teile des Umkreises die eben beschriebene Gliederung der Wand. Die endotheliale Wand stellt die Wand einer Blutgefässkapillare dar. Dies wird durch eine genauere Betrachtung der Beziehungen der beschriebenen Hohlräume zu den Gefässen klar. In Fig. 46 b ist zu sehen, wie das Lumen einer Kapillare sich erweitert bei c und wie sich die erweiterte Kapillare mit geplatzter Wand in einen Hohlraum der besehriebenen Art (der aber nur an einem Teile seiner Wand eine Endothel-Auskleidung besitzt) ergiesst.

Diese Bilder zeigen, dass wir es bei einem Teil der Hohlräume mit erweiterten Kapillaren zu tun haben (Fig. 46 a), bei einem anderen Teile derselben ist die Kapillare geplatzt und der Inhalt derselben hat sich (Fig. 46 b) in das umliegende Gewebe ergossen. Die Wand besitzt natürlich hier nur an

einem Teil eine epitheliale Auskleidung, während da, wo das Grundgewebe zystös entartet ist, dieselbe fehlt. Es fragt sich nun, wodurch diese Erweiterung der Kapillarenwand zustande gekommen ist. In sehr vielen Bildern zeigen die Hohlräume auf mikroskopischem Schnitt keinen Inhalt. In anderen dagegen zeigen sie sich mit einer opaken Masse erfüllt und besonders da, wo die Zysten von der Kapillarenwand allseitig umschlossen sind, trägt die Masse, welche diese Zysten erfüllt, den Charakter einer gleichmässig geronnenen Masse, die sich mit Böhmerschem Hämatoxylin schwach blau, nach van Gieson rot färbt. Das Aussehen der Masse im mikroskopischen Bilde erinnert an das Aussehen der Hyalinzylinder, die beim Durchschnitt durch eine entzündlich veränderte Niere die Harnkanälchen ausstopfen. Der Prozess ist dem Aussehen nach überall gleich alt. Es scheint also soviel sicher zu sein, dass es sich um eine hyalinartige Substanz handelt, die das Lumen der Kapillaren erfüllt und verschliesst und zu einer zystenartigen Erweiterung der Kapillaren stellenweise geführt hat. Die beschriebene Veränderung findet sich in gleichmässig diffuser Verteilung, dem ganzen Gefässbau entsprechend, über das Zentralnervensystem verbreitet, zeigt keine Prädilektion für bestimmte Stellen und lässt ebenso keine Partie frei. Die Veränderung findet sich ausschliesslich an den Kapillargefässen, grössere Gefässe sind durchaus frei davon. Auch die Kapillaren der Pia und der Plexus chorioidei zeigen den beschriebenen Zustand. Die beschriebene Verschiedenheit der Hohlraumfiguren in Rinde und Markkörper erklärt sich daraus, dass im Frontalschnitt die Rindengefässe mehr quer, die des Markkörpers mehr längs getroffen sind. In der Umgebung der feineren Rindengefässe ist an manchen Stellen eine Kernanhäufung zu beobachten, die perivaskulären Lymphräume sind vielfach erweitert, zahlreiche Kapillaren der Rinde zeigen Vorgänge der Gefässneubildung und auch in der nächsten Nähe der Cysten sind solche Vorgänge häufig zu sehen. Die Rindengefässe sind im ganzen erheblich vermehrt. Manche verlaufen geschlängelt. Anderweitige Veränderungen, besonders solche entzündlicher Art, Vermehrung der Glia, namentlich an der Oberfläche sind in der Rinde nicht zu sehen. Auch in der Umgebung der feinen Markgefässe lassen sich die beschriebenen Veränderungen finden. Ausserdem besteht, wie schon beschrieben, im ganzen Markkörper eine diffuse, hochgradige Anhäufung und Infiltration mit Kernen. Das Gewebe der Hemisphäre hat der Norm des gleichaltrigen Objekts gegenüber einen verdichteten Charakter. Der Zustand hat Ähnlichkeit mit den Vorgängen von diffuser Sklerosierung, wie sie u. a. von Meine beschrieben worden sind. Die Kapillarveränderung ist bei Erkrankungsformen dieser Art, namentlich bei älteren Individuen, wie mir an Präparaten des Züricher Instituts von Herrn Professor von Monakow gezeigt wurde, schon beobachtet worden.

An der Rinde ist eine grosse Gleichartigkeit der Dicke zu beobachten, welche fast in allen Abschnitten des Gehirns dieselbe bleibt. Diese Gleichmässigkeit besteht im Gegensatz zu den bisher betrachteten Fällen auch insofern, als der Kontur der Rinde gegen das Mark überall ein regelmässiger ist und der Oberfläche, wie es der Norm entspricht,annähernd parallel verläuft. Einzelne Rindenteile, Ganglienzellen sind natürlich auch, ebenso wie in der Norm, in den oberen Markabschnitten überall zu sehen. Die Breite der Rinde stimmt ziemlich genau überein mit der Breite der Rinde beim 2jährigen Kind. In der Nähe der Ganglienzellen findet man in grosser Menge Trabantenzellen, zuweilen in grösserer Zahl.

Die Anordnung der spezifischen Rindenelemente stellt sich nun in folgender Weise dar: siehe unten Fig. 69. Durch alle Schichten der Rinde hindurch herrscht eine grosse Neigung zu Anordnung der Elemente in zur Ober-

fläche senkrechten Reihen, also zu radiärer Anordnung. Ferner fällt sofort ein zweites Moment in die Augen, die ausserordentliche relative Breite der äussersten ependymären Schicht. Beide Momente erinnern an embryonale Verhältnisse. Die erste Einstellung der Elemente, die vorher (4. Monat) regellos, aber gleichmässig verteilt in der Rinde liegen, geschieht nach radiärem Typus. Ferner besteht zur embryonalen Zeit eine grosse relative Breite der äussersten Schicht.

Betrachtet man die einzelnen Schichten, so sind in der (a) obersten in einer sehr spärlichen Grundsubstanz Kerne und indifferente Elemente zu finden. In der zweiten Schicht, welche die meisten und am besten charakterisierten Elemente enthält, finden sich reichlich Ganglienzellen vom Charakter der kleinen Pyramidenzellen. Sie sind teils gut eingestellt, teilweise aber liegen sie unregelmässig. Sie besitzen relativ grossen Kern und nur ganz schmalen Protoplasmasaum, wie die Mehrzahl der Rindenzellen im Fall II. Unfertige Elemente sind nicht selten darunter zu finden. Dann folgt eine Schicht, welche mehr den Körnerschicht-Charakter trägt, welche aber noch Ganglienzellen enthält. Die Zahl der Zellen in dieser Schicht ist stellenweise eine ganz ausserordentlich grosse, die Elemente können sehr dicht gedrängt liegen. Die Anordnung der Ganglienzellen an den meisten Stellen der Rinde im Frontallappen ist derart, dass die Ganglienzellen zwar auch dicht aneinander liegen, dass sie aber doch durch eine geringe Menge Zwischensubstanz voneinander getrennt sind. Der Abstand, den sie einhalten, ist dabei ein ziemlich gleichmässiger. In einzelnen Windungsabschnitten, z. B. im Bereich der Zentralwindung ist die Entfernung der Ganglienzellen voneinander in diesen Schichten sehr verringert, die Zellen liegen dicht gedrängt beisammen und zwar nicht in einzelnen Haufen, sondern im ganzen Bereich der Schicht gleichmässig.

Der ganze tiefere Teil der Rinde hat eine mehr diffuse Anordnung ohne Abgrenzung bestimmter Schichten. Die Elemente liegen bald zerstreut, bald dichter. Besonders gegen die Basis der Rinde zu ist ein erheblicher Reichtum an Ganglienzellen zu konstatieren. Die Zellen selbst haben fast ausschliesslich den Charakter der kleinen Pyramidenzellen, grosse Pyramidenzellen kommen nur vereinzelt vor. Die Rinde zeigt sich mit Ausnahme der wechselnden Dichte der Zellenlagerung im ganzen Bereich der Rinde übereinstimmend. Einzelne Zellen haben gut ausgeprägte Tigroidkörperchen. Die Kerne haben deutliches Chromatingerüst und Kernkörperchen, die Ausläufer sind vorhanden. Zellen, welche eine regelrechte Einstellung vermissen lassen, sind nicht selten. Besonders da, wo die Ganglienzellen so dicht gedrängt liegen, wie es für einen Teil der Gegend der Zentralwindung gilt, sind atypisch eingestellte des öfteren zu sehen. Die Abweichung von der richtigen Einstellung beträgt aber nicht so viel (keinen so grossen Winkel) wie im Fall I und II. Zahlreiche indifferente Zellen sind über den ganzen Bereich der Rinde zerstreut, auch Neuroblasten kommen vor. Markfasern innerhalb des Bereichs der Rinde sind nirgends zu sehen, die Radiärfasern, welche der Rinde zustreben, sind in ihren distalsten Spitzen meist nur mit Farbe imbibiert. Sie zeigen ein der Norm entsprechendes Ausstrahlen in die Rinde, sind gleichmässig verteilt. Atypische Bündel oder eine ungewöhnliche Tangentialfaserschicht etc. sind nirgends zu sehen.

Fall III.

Zusammenfassung.

1. Das Gehirn stellt die Miniaturausgabe eines normalen Gehirns dar. Gewicht (Formol) 156 g. Die Grösse entspricht etwa der des siebenmonatlichen

Fötus. Die L Hemisphäre ist ein wenig kleiner. Die Lappen sind deutlich. Occipital- und Temporallappen sind am meisten verkürzt. Die Insel liegt zum Teil frei. Die Furchen zeigen deutliche Konfluenz aus hintereinander gereihten Grübchen (embryonaler Typus). Sie lassen sich identifizieren. Die Abweichungen vom Typus fallen in den Bereich der Norm. Es sind nur die Hauptfurchen angelegt (primäre Gliederung). Die sekundären Furchen fehlen.

2. Die grobe Architektonik, Verteilung von grauer und weisser Substanz entspricht der Norm.

3. Die Rinde ist ungewöhnlich dick, die Dicke derselben entspricht ungefähr der des Erwachsenen, die feinere Gliederung der Rinde fehlt aber. Die Rinde zeigt durch den Reichtum an Neuroblasten und Körner, durch die Einstellung der Elemente in Längsreihen und die Breite der Ependym-Schicht exquisit embryonale Verhältnisse. In der vierten Schicht ist stellenweise die Grundsubstanz erheblich vermindert. Der Markkörper ist grob entwickelt, massig gebaut, gleichfalls ohne feinere Differenzierung. Es ergibt sich also, auf diese Weise betrachtet, der Schluss: das Gehirn hat sich nach normalem Typus bis zu einer gewissen Stufe gegliedert, etwa bis ins zweite Drittel der Fötalzeit. Von dieser Zeit an ist die feinere Gliederung und Expansion ausgeblieben, das Gehirn ist im ganzen nur dem Volumen nach, aber nur wenig gewachsen. Die Faltung des Rindengraus ist ausgeblieben, dagegen ist die Rinde der Dicke nach gewachsen, die einzelnen Elemente derselben sind zum Teil ausgereift.

4. Der Markteil zeigt enormen Kernreichtum. Die Verdichtung des ganzen Gewebes erinnert an Zustände beginnender diffuser Sklerosierung.

5. Das ganze Gehirn ist in Mark und Rinde gleichmässig, ausserdem ohne Unterschied in allen Teilen des Gehirns vom Rückenmark bis zur Grosshirnrinde durchsetzt von kleinen Hohlräumen, die einen Durchmesser von 0,1 bis 0,5 mm haben und ziemlich gleichmässig verteilt sind. Sie sind im Markteil etwas anders gestellt als in der Rinde:

a) in der Rinde stellen sie sich als kleine kreisförmige oder ovale Hohlräume dar;
b) im Mark sind sie gelegentlich mehr längs oval und zu traubenförmigen Anhäufungen aneinandergelagert oder perlschnurartig hintereinander gereiht.

Alle diese Hohlräume zeigen eine scharf konturierte von Endothel ausgekleidete Wand. An einzelnen Stellen ist der Übergang in ein erweitertes Kapillargefäss direkt zu sehen. Die Hohlräume stellen zystös erweiterte Kapillaren dar, deren Lumen verstopft ist. Der Inhalt besteht aus hyalinartig geronnener Masse.

VII. Abschnitt.

Bemerkungen zu Fall III.

Über die Ursachen der Missbildung.

Auf den Durchschnitten fällt die gedrungene Gestalt des Gehirns auf. Die Grösse des Frontalschnittes entspricht ungefähr der Grösse des Schnittes durch ein siebenmonatliches Fötalhirn: Dabei fallen aber sofort folgende Momente in die Augen: Erstens ist die Rinde für das Alter des Falles (2 Monate) unverhältnismässig dick. Die Gliederung des Gehirns ist eine bilateral völlig symmetrische. Nur die grossen primären Windungszüge sind angelegt, sekundäre Gliederungen fehlen. Die Masse der Rinde ist gross, der Markkörper kurz und gedrungen gebaut. Die ganze Anlage in dem Verhältnis von Mark und Rinde hat sich zugunsten der Rindendicke, auf Kosten ihrer Faltung und somit auf Kosten des Reichtums der Gliederung des Markkörpers vollzogen. (Dabei ist nur die äussere Konfiguration des Markkörpers ins Auge gefasst.) Es erweckt folgenden Eindruck: Mark und Rinde haben sich nach normalem Typus bis zu einer gewissen Stufe gegliedert. Die ersten Anfänge dieser Gliederung sind normal verlaufen und entsprechen ganz und gar dem gesetzmässigen Bildungstypus. Von da an ist aber nur die Dicke der Rinde weiter gewachsen, während die weitere Entwickelung der Gliederung, der Ausbau derselben in ihre feineren Details unterblieben ist. Auf Kosten dieses letzteren Faktors hat sich dabei die Dicke der Rinde über die für das Alter normale Höhe ausgebildet (Volumen-Wachstum). Auch die histologischen Details sprechen hierfür. Die Rinde zeigt embryonale Verhältnisse im Reichtum an Körnern, radiärer Anordnung der Elemente und der Breite der Epen-

dym-Schicht. Zu der Embryonalzeit, welche diese Zustände darbietet, ist die Breite der Rinde geringer als im Fall II. Die Rinde hat sich also unter Erhaltung der genannten embryonalen Faktoren durch Dickenwachstum weiter entwickelt. Dabei sind zugleich einzelne Elemente (Ganglienzellen) zur typischen Ausreifung gelangt.

Es ist also die Gliederung stehen geblieben, nicht das Volumen und nicht die Histogenese der Elemente (eines Teiles derselben). Zur Zeit, wo die ersteren Gliederungsvorgänge der Hemisphäre vor sich gehen, wie sie besonders in der Anlage der Hauptfurchen bestehen, besitzt die Rinde noch keine fertigen Ganglienzellenschichten und der Markkörper noch keine reifen Fasern. Beides ist im Fall III vorhanden.

Betrachtet man somit die ganze Konfiguration des Gehirns, so ergibt sich: Ganze Anlage gleichmässig in allen Teilen entwickelt und bilaterale Symmetrie, Mark und Rinde gegliedert bis zur Anlage der primären Hauptfurchen (und weniger Nebenäste), von da an Mangel weiterer Gliederung dieser Teile, lediglich Zunahme des Dickenwachstums der Rinde zusammen mit Reifung histologischer Elemente des Markes und der Rindensubstanz und mit allgemeiner Volumzunahme.

Dies innerhalb der Grosshirnhemisphäre. Betrachtet man diese als ganzes im Gegensatz zu den anderen Hirnteilen, so erweist sich die Proportionalität in der Weise, dass das Grosshirn etwa, wie gesagt, der Grösse nach dem Status des siebenmonatlichen Fötus, Zwischenhirn, Mittelhirn etc. etwa dem des Neugeborenen entsprechen.

Die Besonderheit dieses Falles liegt in der siebartigen Durchbrechung des Objektes durch die beschriebenen zystenartigen Hohlräume, die, wie wir gesehen haben, von einer Veränderung des Kapillareninhaltes ausgehen und also eine gleichmässig über das ganze Gehirn verteilte, mit dem Gefässapparat innig zusammenhängende pathologische Veränderung repräsentieren. Es fragt sich nun, ob es möglich ist, diese beschriebene Veränderung mit der in diesem Fall zu beobachtenden Form der Missbildung in ursächlichen Zusammenhang zu bringen.

Notwendigerweise wird die Veränderung des Gefässapparates und das Gefässinhaltes, wenn sie zu einer bestimmten Zeit einsetzt, eine hochgradige Störung der Ernährung und des Wachstums des Organs bedingen müssen. Die anatomische Betrachtung dieser Kapillarenveränderung zeigt, dass wir berechtigt sind, den Prozess als einen in allen Teilen des Gehirns gleichaltrigen aufzufassen. Wir kommen zu der Annahme, dass zu einer bestimmten embryonalen Zeit innerhalb eines kurzen Zeitraums im ganzen Gefässapparat eine Veränderung einsetzte,

die durch die dadurch bedingte notwendige, hochgradige Ernährungsstörung dem weiteren Wachstum und den normalen Gliederungsvorgängen des Gehirns ein erhebliches Hindernis bereiten musste. Diese Annahme stimmt mit der Schlussfolgerung unserer anatomischen Betrachtung von den Aufbauverhältnissen dieses Gehirns überein, welche uns dazu geführt hat, anzunehmen, dass bis zu einer bestimmten Entwickelungszeit die Gliederungs- und Evolutionsvorgänge an dem Gehirn in normaler Weise abgelaufen waren. Denn wir haben die Anlage und Entwickelung aller Rinden- und Markteile bis über die ersten Gliederungsvorgänge hinaus vollendet gefunden. Die weitere Entwickelung, haben wir gesehen, ist im Sinne der feinen sekundären Detailarbeit der Gliederung ausgeblieben, und von der Zeit an, wo die primären Gliederungsvorgänge des architektonischen Aufbaues abgeschlossen sind, hat sich weiter das Gehirn hauptsächlich nur durch eine proportionale Volumzunahme, nicht aber durch normale Vollendung und Ausgestaltung der architektonischen Gliederung entwickelt. Diese Störung über das ganze Gehirn spricht für eine diffus verteilte Schädigung, wie sie ja gerade eine gleichmässige Veränderung des Gefässinhaltes in allen Teilen erzeugen muss. Speziell an Mark und Rinde haben wir gesehen, dass die Anlage der Rinde in Form eines geschlossenen Verbandes grauer Substanz vollendet ist, dass auch innerhalb dieses Verbandes Anfänge zur Strukturausgestaltung gemacht sind, dass diese Ausgestaltung in Form des Schichtentypus und der Einstellung der Zellen vielfach an embryonale Verhältnisse erinnern, dass aber gerade die feinere innere architektonische Gliederung und die Ausgestaltung der Beziehungen der Zellen zueinander, wie sie das Werk der späteren embryonalen Monate ist, fehlt. Die Rinde des Falles III stellt eine embryonale Hirnrinde etwa aus dem Anfang des letzten Drittels des embryonalen Lebens dar, nur voluminös vergrössert, die einzelnen Elemente zum Teil ausgereift und entwickelt, dagegen das Ganze strukturell nicht ausgestaltet und vollendet. Die Rinde zeigt in allen Teilen der Hemisphären den gleichen Befund. Namentlich wenn man den verhältnismässig späten Termin des embryonalen Lebens dieser Störung bedenkt, so kommt man zu der Annahme, dass gerade der Gefässapparat die Hand zu einer solchen Störung wird bieten müssen. Da die Störung nicht alle Kapillaren betraf — man findet immer noch eine ganze Anzahl solcher, in welchen die Störung nicht zu erkennen ist — so war die Ernährung des wachsenden Gehirns zwar eine ganz bedeutend verminderte und verschlechterte, aber sie war nicht völlig aufgehoben. Auf diese Weise musste die weitere Gestaltung in quantitativer Hinsicht

zwar zurückbleiben gegen die Norm, es konnte aber doch eine Reihe von Vorgängen, das Volumenwachstum, Ausreifung einzelner Zellen etc. noch stattfinden. Dass die Rinde relativ zu dick ist, ist ganz natürlich, denn es wurde noch Material neu gebildet, die Zellen reiften, aber die feinere Gliederung, die Expansion und Gestaltung blieb aus. Als das Wesentliche erscheint also, wenn man das ursächliche Moment, das zu der Missbildung geführt hat, ins Auge fasst, der diffuse Charakter der Störung, der zu einer bestimmten Zeit des embryonalen Lebens einsetzend den ganzen Keim in allen seinen Teilen gleichmässig in der Weiterentwickelung hemmte.

Betrachtet man in dieser Hinsicht die beiden anderen Fälle, so kommt man ungefähr zu folgendem Resultat: Im ersten Fall haben wir als das Wesentliche die Entwickelungsstörung der beiden Grosshirnhemisphären also der sekundären Vorderhirnbläschen kennen gelernt. Wir haben gesehen, dass in diesen genannten Teilen eine hochgradige Störung des inneren Aufbaues und der Architektonik vorhanden war, die in einer mangelhaften Trennung der Prinzipalteile (Mark und Rinde) voneinander bestand. Auch wurde der innere strukturelle Ausbau dieser Teile sowie die Gliederung derselben vermisst. Alle anderen Störungen des Gehirns des Falles I lassen sich in eine unmittelbare Abhängigkeit von der Störung des Grosshirns bringen. Wir haben gesehen, dass die Grosshirnanteile der tiefer gelegenen Hirnabschnitte im Verein mit der hervorstechenden Entwickelungshemmung des Grosshirns in ihrer Entwickelung zurückgeblieben waren. Auf diese Weise zeigten die tiefer gelegenen Hirnteile, von dem Zwischenhirn abwärts eine Missbildung, welche derart gestaltet war, dass die in ihnen gelegenen Grosshirnanteile der hauptsächlichste oder auch der einzige zurückgebliebene Teil dieser Hirnabschnitte waren. Wir haben also als das Wesentliche hier eine zunächst das Grosshirn betreffende Störung, von der aus die Atrophie der tiefer gelegenen Hirngebiete sich nach dem Gesetz der physiologischen Abhängigkeit der Grosshirnanteile vom Grosshirn erklärt. Im Gegensatz zu dem diffusen Charakter der Störung im Fall III, die zu einer bestimmten Zeit in allen Teilen des Gehirns die Entwickelung in gleichmässiger Weise hemmte, haben wir hier also eine Störung lokalen Charakters, die durch die im Grosshirn gesetzte Störung auch die Entwickelung in den davon abhängigen Hirngebieten schädigte. Dieser Annahme widerspricht nicht die Tatsache, dass auch die vom Grosshirn nicht abhängigen Teile der tieferen Hirnpartien in ihrem Wachstum zurückgeblieben sind, denn wir haben gesehen, dass dieses Zurückbleiben ausschliesslich ein Zurückbleiben des Grössenwachstums ist, also

ein quantitatives gegenüber der qualitativen Schädigung des Grosshirns und seiner Anteile. Auch für die Erscheinung der kompensatorischen Hypertrophie der phylogenetisch alten Teile (Abschnitt XI) kommt der primäre Charakter der Grosshirnmissbildung als ausschlaggebendes Moment in Betracht. Alle diese Tatsachen berechtigen zu der Annahme, dass im Fall I das wesentliche Moment eine primäre, lokale Entwickelungsstörung des Grosshirns ist und dass die anderen Erscheinungsformen dieses Falles sich in Abhängigkeit von dieser primären Grosshirnläsion erklären lassen.

Im zweiten Falle hat die anatomische Betrachtung eine Störung gezeigt von dem Charakter, dass im Grosshirn eine schwere und allgemeine Hemmung der Entwickelung bestand, die in der mangelhaften Bildung und Gliederung, ungenügenden Differenzierung der Elemente und in ungenügender Architektonik ihre wesentlichen Eigenschaften besass. Dieser Charakter der Störung war in allen Teilen der Anlage vom Grosshirn bis Rückenmark in gleichartiger Weise vorhanden. In den tieferen Hirnteilen fanden wir nicht wie im Fall I nur die Grosshirnanteile in erster Linie geschädigt und in der Entwickelung gestört, sondern alle tieferen Hirnteile zeigten ein allgemeines gleichmässig schweres Zurückbleiben in der Entwickelung. Die Thalamuskerne waren ungenügend voneinander abgesetzt und architektonische Störungen ähnlicher Art, wie sie das Grau des Grosshirns zeigte, konnten auch in allen tiefen Hirnteilen, in der Kleinhirnrinde, im Corpus dentatum, in den Kernen der Medulla oblongata konstatiert werden. Auch die mangelhafte Gliederung und Ausbildung der Markteile erstreckte sich nicht nur auf das Grosshirngebiet, sondern ebenso auf das Zwischenhirn, auf das Mittelhirn, auf die Medulla. Im Rückenmark zeigte der Zentralkanal primäre Veränderungen. Die abnorme Weite der Grosshirnventrikel haben wir als die Folge einer primären Entwickelungsstörung der Grosshirnwand (Hydrocephalus ex vacuo) kennen gelernt. Alle diese Störungen, sowohl im Grosshirn wie in den anderen Anteilen des Zentralnervensystems, stellen sich im Fall II als koordinierte Hemmungen und Störungen der Entwickelung und als mangelhafter Aufbau der Elemente, als Vorgänge primären Charakters dar. Auch lässt sich für die Störungen in den verschiedenen Abschnitten des Gehirns eine Gleichmässigkeit der Ausbildung und eine Gleichmässigkeit der Zeit, wie wir sie im Fall III als die Folge eines diffusen, die Entwickelung gleichmässig in allen Teilen zu einer bestimmten Zeit hemmenden Vorganges kennen gelernt haben, hier nicht konstatieren. Ebensowenig zeigte die Verbildung der einzelnen Teile des Falles II eine innere gegenseitige Beziehung oder Ab-

hängigkeit voneinander. Diese Momente drängen dahin, eine Störung a priori anzunehmen, ein krankhaftes Moment, das dem Keim von vornherein auf den Weg seiner Entwickelung mitgegeben war. Ein solches Moment würde in erster Linie die Annahme einer Keimvergiftung an die Hand geben.

Ich verhehle mir nicht, dass die geringe Zahl von drei Fällen keineswegs genügend erscheint, um allgemeine Gesetze für das Ursächliche der Missbildungen daraus abzuleiten. Dies zu tun, ist auch keineswegs die Absicht dieser Zeilen. Vielmehr sollen nur der verschiedene anatomische Charakter und die davon ableitbare Verschiedenartigkeit der ursächlichen Momente, zu welchen die anatomischen Bilder drängen, einander gegenübergestellt und miteinander verglichen werden. Die auf diese Weise gewonnenen verschiedenen ursächlichen Momente der drei betrachteten Formen von Missbildung würden bei weiterer Betrachtung sich vielleicht auch auf andere Fälle anwenden lassen, und durch weitere Beobachtungen Ausbau und Korrektur erfahren. Einstweilen können wir als ursächliche Momente zugrunde legen:

1. Die krankhafte Anlage des Keimes vor seiner Entwickelung, die Keimvergiftung.
2. Die Erkrankung des Keimes während seiner Entwickelung:
 a) in Form einer diffusen Schädigung,
 b) in Form einer lokalen Erkrankung.

VIII. Abschnitt.

Über Aufbau und Gliederung des Markkörpers.

Fall I.

Als Verhältniszahlen von Mark und Rinde ergab sich im Fall I:

im Frontalhirn Mark : Rinde = 1 : 2,
im Occipitalhirn Mark : Rinde = 1 : 4,5.

Der Markreichtum in den einzelnen Abschnitten ist ein ausserordentlich verschiedener. Bekanntlich nimmt auch in der Norm die Menge des Markes in der Richtung nach dem Occipitalpol zu relativ ab. In unserem Falle ist diese Abnahme aber eine ganz ungewöhnlich grosse. In allen Teilen der Hemisphäre von Fall I fällt die gedrungene und kompakte Gestalt der ganzen Bildung auf, man hat oft auf den ersten Anblick den Eindruck, dass es sich um „sitzen gebliebene“ Massen, um Gewebeverbände handelt, welche nicht in normaler Weise zum Aufbau herangezogen worden sind. Mit der geringen Gliederung des Rindengraus zu Windungszügen, wie es die Betrachtung der Oberfläche lehrte, geht in den Querschnitten eine grosse Gleichmässigkeit des Konturs einher. Wir sehen hier insbesondere, dass die Furchen und Grübchen, welche die Oberfläche zeigte, nirgends in die Tiefe gehen, auch die als Fossa Sylvii anzusprechende Furche stellt nur eine flache Rinne dar.

Wie die ganze Konfiguration die Einzelgliederung vermissen lässt, so fehlt gleichzeitig mit der massigen Beschaffenheit des Rindengraus die Formierung des Markkörpers in seine einzelnen Abschnitte. Zunächst vermisst man an diesem die vom inneren Markkörper deutlich

abgesetzten Markkämme mehr oder wenig vollständig. Stellenweise sind sie vorhanden und bilden hier das Innengerüste der wenig ausgeprägten Windungszüge, so finden wir im ganzen Verlauf des Gyrus fornicatus einen deutlichen Markkamm, dessen Längsfasern radiär in typischer Weise gegen die Rinde ausstrahlen. (Fig. 15 ff.)

Dies Verhalten wiederholt sich aber sonst in so gesetzmässiger Beziehung zum Windungszuge nirgends. Auch an anderen Stellen sieht man Markkämme an einzelnen Stellen von dem Innenkörper des Marks abgesetzt, ohne jedoch dass ihnen überhaupt auch ein Windungszug entspräche (z. B. Fig. 15, R). Diese letzteren Markkämme zeigen indessen auch in anderer Weise atypisches Verhalten. In vielen derselben vermisst man die radienförmige Anordnung der Markstrahlen, die Markzüge haben dort einen Verlauf, der gänzlich unbestimmt erscheint oder er besteht aus vorzugsweise kurzen Zügen, die gar nicht nach der Tiefe des Markkörpers zustreben. In den einzelnen Markkämmen liegt das Mark sehr dicht. Betrachten wir zunächst den Übergang von Mark und Rinde, so setzt sich das erstere fast überall und zwar nicht nur auf der Höhe der Markkämme, in fontäneartiger Aufsplitterung in das Rindengrau hinein fort. Wie die nähere Betrachtung der Rinde lehrte, sind Teile grauer Substanz bald in Form grösserer und kleinerer Massen, bald in einzeln zerstreut liegenden Ganglienzellen bis tief in die Substanz der Markkämme hinein zu verfolgen. Diese Verwischung der Abgrenzung von Mark und Rinde wird besonders in der Gegend der Fossa Sylvii eine sehr hochgradige. Hier durchflechten einzelne Markbündel das Grau bis an die Oberfläche, zersprengen dasselbe in einzelne Partien, während andererseits Teile des Graues tief in das Mark bis an die laterale Oberfläche des Corpus striatums heran zu verfolgen sind. Zwischen denselben ziehen die Markstrahlen radiär hindurch. Zwischen den benachbarten Rindenteilen sind Faserzüge vom Verlauf der sogen. kurzen Assoziationsbahnen sehr häufig und in ungewöhnlicher Stärke zu sehen und Verlaufszüge der nämlichen Kategorie, die tiefer in das Mark hinabtauchen, sind zwischen benachbarten „Gyri“ massenhaft vorhanden. Jedenfalls fehlen derartige Verbindungszüge zwischen benachbarten Rindenabschnitten nirgends. Hierher gehört die enorme Vergrösserung der Tangentialfaserschicht in einzelnen Hirnteilen. Also sind die kurzen Verbindungsfasern benachbarter Gyri und auch lange Fasern gleicher Kategorien nachweisbar. Einen grossen Teil des Marks im Fall I machen die kurzen Assoziationsbahnen aus. Die Strata des tiefen Marks, die sich haben mit der Norm identifizieren lassen, stellen anatomisch grossenteils lange Assoziationsbahnen dar. (Fronto-occipitales

Bündel, Fasc. nuclei caudati etc.). Es kommt weiter das beschriebene atypische Bündel b in Betracht, von dem wir gesehen haben, dass es seiner Herkunft nach aus den Markanteilen der Hemisphäre, teils Balkenfasern, teils solchen Fasern entspringt, welche zum System des Fornix (Fornix longus) gehören. Auch diese Fasern (Fornix longus) gehören einem langen Assoziationszuge an. Mit dem Fornix wird aber das Bündel b nicht erschöpft und es bleiben Fasern übrig, welche, da sie den normalen Verlauf der Balkenfasern, d. h. den Übertritt in die andere Hemisphäre nicht erreichen, zum Aufbau der gleichseitigen Hemisphäre Verwendung finden (Zingerle).

Der Zug erstreckt sich durch die ganze Länge der Hemisphäre, wir haben gesehen, dass die Fasern, aus dem tiefen Mark der Hemisphäre kommend, fast überall in die sagittale Verlaufsrichtung umbiegen, der Zug hat also die anatomischen Eigenschaften einer langen Assoziationsbahn. Im Occipitalteil beteiligen sich die spärlichen vorhandenen Markteile fast gar nicht am Aufbau des tiefen Marks, sondern sind grösstenteils Assoziationszüge benachbarter Rindenteile. Die tiefen Strata sind dort sehr rudimentär. Ausserdem ist im Occipitalteil der Hemisphäre der Markkörper durch eine grosse von der Basis her eindringende Masse in zwei Teile zersplittert, die dorsal einheitliche Markmasse gabelt sich nach unten. In diesen Ästen der Markmasse ist wahrzunehmen (Fig. 7 und 16), dass der äussere Teil aus dünner gelagerten Markteilen besteht. Dasselbe ist von beiden Seiten her von Rinde eingeschlossen und Teile der Rinde setzen sich durch denselben hindurch fort. Im tiefen Frontalmark liegt das Mark sehr dicht. Die Abgrenzung des Centrum ovale von dem tieferen Stabkranz- und Balken-Anteil des Marks ist vorhanden. Die Grösse des Balkenanteils erscheint sehr gering und es erhellt soviel sofort, dass Centrum ovale und Markkämme den grösseren Anteil, die tieferen Markteile nur einen ungewöhnlich kleinen Anteil des gesamten Markes ausmachen. Die Grösse der inneren Kapsel (und des Pedunculus) ist im Vergleich mit dem Markreichtum in den frontalen Abschnitten recht gering, besonders die frontale Brückenbahn ist arm an Fasern. Aus dem occipitalen Teil der Hemisphäre erhält die Capsula interna (entsprechend dem Verhalten der Markzüge daselbst) kaum einen nennenswerten Zuzug. Auch der hintere Thalamusstiel kommt für den Aufbau des tiefen Marks nicht in Betracht, da Occipitalhirn einerseits, hintere Thalamusganglien andererseits sehr gering entwickelt sind. Es bleibt also nur der vordere Thalamusstiel übrig. Jedenfalls machen die Stabkranzfasern einen sehr geringen Bruchteil des Markes aus.

Die Kleinheit der frontalen Brückenbahn steht in lebhaftem Gegensatz zum Markreichtum des Frontalhirns. Ihr Anteil muss also hinter den Assoziationsfasern und den Fasern der Kommissuren sehr zurückstehen.

Aus dem grossen frontalen Marklager geht eine sehr faserreiche Kommissur hervor, nur in dem Mark der frontalen Hemisphärenabschnitte haben wir eine stattliche Anzahl von Kommissurenfasern, während weiter nach rückwärts — Balken und Psalterium fehlen — solche Faserkategorien kaum mehr in Betracht kommen. In frontalen Abschnitten, in der Gegend der Commissura, vor und hinter derselben, sind in der Tiefe des Markes die Faserzüge, welche in die Kommissur eintreten als gesondertes Stratum abzugrenzen, wir können hinsichtlich der Gliederung im Mark dies als ein Analogon des Balkenanteils des tiefen Marks ansprechen.

Aus dieser Betrachtung ergibt sich, dass die Menge der Kommissuren und Projektions-Fasern gegen die Menge der assoziativen Fasern erheblich mehr als in der Norm zurücksteht.

Die wesentlichen Momente bezüglich des Aufbaues des Markkörpers im Fall I sind folgende[1]):

1. Der relativ verschiedene Markreichtum der einzelnen Abschnitte.
2. Unscharfe Abgrenzung von Rinde und Mark. Überproduktion der Tangentialfasern. Zersprengung der Rinde durch atypische Markbündel.
3. Die Zerklüftung des Marks durch zahlreiche heterotope Partien, die Anlagerung heterotoper Massen unter dem Ependym des Ventrikels, wodurch das Mark vom Ventrikel abgesprengt wird, schliesslich die Zerklüftung des Marks im occipitalen Abschnitt der Hemisphäre durch die ventral vordringende graue Masse. (Einstülpung ganzer Gyri.)
4. Im Aufbau des Markes spielen die Markkämme und das Centrum ovale die Hauptrolle, die tiefen Markteile, Stabkranz und Balkenanteil treten sehr zurück. Den Hauptteil machen die kurzen und langen Assoziationszüge aus. Trotz des Markreichtums des Frontallappens ist die frontale Brückenbahn faserarm. Capsula interna ist klein und in sagittaler Richtung verkürzt, Pedunculus und Pyramide sind klein. Von den Thalamusstielen ist nur der frontale faserreich.

[1]) In dieser Aufzählung und in der folgenden (Fall II) haben auch die auf die Heterotopien bezüglichen Anomalitäten der Markanordnung Erwähnung gefunden. Sie sind im Abschnitt selbst nicht noch einmal besprochen. Näheres Abschnitt 10..

5. Kommissurenfasern finden sich in grösserer Menge nur im frontalen Abschnitt, Balken und Psalterium fehlen.

 Die Commissura anterior ist vorhanden.

 Ein Teil der Balkenfasern wählt den Weg durch die Commissura anterior. Infolge Fehlens der Balkenkommissur geht ein Teil der dazu gehörigen Markfasern in den Aufbau eines atypischen sagittalen Längsbündels ein, innerhalb der gleichseitigen Hemisphäre.

6. Die Strata des Marks behalten kompakte Beschaffenheit und sind wohl aus ihrem Verlauf gelegentlich abgedrängt, z. B. durch die subependymären Heterotopien vom Ventrikel abgedrängt, sind aber in ihrem Innern am wenigsten zerklüftet. Sie halten ihre topographischen Beziehungen am treuesten fest.

7. Die Markdichte ist überall eine grosse und ziemlich gleichmässig.

Fall II.

Dem sehr verschmälerten, aber dichten Markkörper sitzen breite niedrige Markkämme mit sehr dünner Fasermasse auf. Die geringe Höhe der Markkämme im Fall II erinnert an das Verhalten bei Tieren, wo die Markkämme keineswegs überall so hoch sind, wie beim Menschen. Hohe Markkämme, ähnlich denen des Menschen, besitzt bekanntlich das Pferd, während niedrige Ungulatenhirne andere Verhältnisse darbieten. Die einzelnen Markkämme beim Menschen hängen an ihrer Basis durch Markbrücken zusammen, durch welche die Rinde benachbarter Gyri zueinander in Beziehung tritt. Dieser Teil des Markpyramidenabschnittes des Markkörpers fehlt in unserem Fall II. Die Markkörper zeigen an ihrer Basis keine Konfluenz, es treten nicht wie in der Norm Fasern aus dem einen Markkamm am Centrum ovale vorbei direkt in den benachbarten über. Es fehlen also die Assoziationsfasern zwischen benachbarten Rindenteilen. Die Markkämme enthalten in der Norm natürlich alle Faserkategorien, welche für einen Windungsabschnitt in Betracht kommen können, gemischt. Betrachtet man die verschiedenen Kategorien, kurze und lange Assoziationszüge, Kommissurenfasern, Projektionsfasern, so entfällt auf je einen Teil ein nicht zu grosser Bruchteil des Marks in den Markkämmen.

Für die erhebliche Verminderung des Markes in den Markkämmen kommt auch noch die sehr spärliche Ausbildung der Kommissurensysteme in Betracht, es fällt also auch aus diesem Grunde ein grosser Teil, wenn auch nicht alle Fasern der Kategorie, welche, das Centrum ovale durchziehend, zu den Windungszügen gelangen, aus.

Von den Faserverbindungen zwischen den beiderseitigen Hemisphären stellt sich der Balken ganz ausserordentlich stark reduziert dar, er hat nur eine sagittale Ausdehnung von 7 mm, Balken-Splenium und Knie fehlen. Ferner fehlen Psalterium und Commissura anterior völlig.

Man begreift demnach, dass nächst dem erwähnten Fortfall der kurzen Assoziations-Faserzüge ein fast völliger Fortfall der Kommissurenfasern vorliegt. Centrum ovale trennt sonst Markkämme und tiefes Mark — im Fall II grenzt letzteres direkt an die Markkämme an.

Die vorhandenen Faserzüge des Gehirns sind infolge des Ausfalles bestimmter Faserkategorien sehr zusammengedrängt. Es handelt sich dabei um ein Zusammenrücken durch den Ausfall anderer Faserfeldabschnitte.

Die Capsula interna macht nach der Betrachtung der Schnitte weniger in dorsoventraler Richtung einen verkleinerten und verkürzten Eindruck als vielmehr in sagittaler Richtung.

Normale sagittale Ausdehnung der Capsula interna 2,5 cm, Fall I 0,95, Fall II 1,2 cm. Bei dieser Messung ist zu erwähnen, dass es eine ziemlich genaue Messung der Ausdehnung der Capsula interna in sagittaler Richtung gibt und zwar von dem Teil, der liegt zwischen folgenden zwei Punkten:

Der vordere Punkt ist der Eintrittspunkt der Capsula interna zwischen die Teile des Corpus striatum und entspricht ziemlich genau dem frontalen Ende der Capsula interna, der hintere Punkt ist derjenige, in dem die Fasern aus der Capsula interna und dem Pedunculus noch in zusammenhängender Weise in die frontale Schnittebene fallen, entspricht also etwa der anatomischen Grenze zwischen Sehstrahlung und retrolentikulärem Abschnitt der Capsula interna. Man erkennt aus der Messung, dass im Fall II, wie auch im Fall I, die Capsula interna ganz erheblich sagittal verkürzt ist.

Wir haben gesehen, dass die kurzen Assoziationszüge, die Verbindungsbahnen zwischen den Rindenteilen benachbarter Gyri, völlig fehlen, dieser Ausfall ist um so empfindlicher, als gerade die Assoziationsbahnen mit zunehmender Entwickelungshöhe an Masse sich vermehren. Kommissurenfasern sind sehr spärlich. Da auch die Capsula interna klein ist, so fehlen auch eine Menge von Projektionsfaserzügen, während die langen Assoziationsfaserzüge entwickelt sind. Sie treten daher mit abnormer Deutlichkeit hervor.

Die wesentlichen Momente, betreffend den Aufbau des Markkörpers im Fall II sind also folgende:

1. Gleiches relatives Mengenverhältnis von Mark und Rinde in allen Teilen der Hemisphäre.
2. Das Mark ist gegen die Rinde sehr unscharf abgegrenzt. Bis an die Grenze der tiefen Strata hin erstreckt sich die Rinde zwischen den Markfasern hindurch. An der Grenze der tiefen Strata liegen im Frontallappen zahlreiche Heterotopien grauer Substanz, in ihrer Umgebung gerät das Mark in Unordnung. (Figur der zerzausten Haare.)
3. Kürzere Assoziationsbahnen (Fibrae propriae etc.) fehlen, Kommissuren- und Stabkranzfasern sind nur spärlich vorhanden. Der Balken ist sehr klein, Knie und Splenium fehlen. Commissura anterior und Psalterium fehlen. Die Capsula interna ist (auch in sagittaler Richtung) verkürzt. Die langen Assoziationsfasern sind gut entwickelt.
4. Die Strata des tiefen Markes halten die Ventrikeloberfläche inne und haben kompakte Beschaffenheit (nur an einer Stelle findet sich eine Heterotopie innerhalb derselben).
5. Für den Aufbau des Markkörpers kommen die hauptsächlich aus langen Assoziationsbahnen bestehenden tiefen Strata in Betracht. Ein Centrum ovale fehlt nahezu völlig. Die Markkämme sitzen direkt auf den tiefen Stratis auf. In den Markkämmen ist das Mark sehr dünn gelagert.

Fall III.

Die Markfasern zeigen sich bei Weigert-Färbung deutlich; mit Pal-Färbung war keinerlei Färbung zu erzielen. Das Mark zeigt sich bei ersterer Behandlung in ganz normaler Weise konfiguriert, ist gleichmässig angeordnet, zeigt nirgend atypische Bündel. Die Markkämme sind entsprechend der Armut des Gehirns an sekundärer Furchung nicht sehr zahlreich und verhältnismässig breit und gedrungen gebaut, entsprechen der ganzen Proportionalität des Gehirns. Besonders durch die relativ kurzen Markkämme, die sich von der Basis gegen ihre distale Oberfläche hin wenig oder gar nicht verschmälern und zugleich keine Teilungen und Gablungen zeigen, so dass alle vorhandenen Markkämme direkt aus dem Markkörper herauswachsen, erhält das Gehirn etwas Breites und Massiges. Es ist dies vielleicht im Aufbau das einzige Moment, das die Proportionen dieses Gehirnes etwas anders erscheinen lässt, als beim normalen Typus. Es handelt sich dabei ausschliesslich um Momente sekundärer Gliederung (um eine gewisse Armut daran), die primären Gliederungsmomente haben alle ihre Gestaltung gefunden, die

feinere und feinste schliessliche Ausgestaltung ist ausgeblieben. Die Detailarbeit fehlt.

Centrum ovale, Balken- und Stabkranzanteil des Markfeldes sind in allen entsprechenden Höhen der Hemisphäre gut gestaltet. Die Abgrenzung ist zu sehen.

Der Balken ist, wenn man die Maasse des Erwachsenen zu grunde legt, etwas verkürzt. Es entsprechen die Verhältniszahlen für die Länge des Balkens, des vor und hinter ihm liegenden Gehirnteiles den Maassen etwa des 6.—7. Fötalmonates. Auch die übrigen Kommissurensysteme sind vorhanden.

Die kurzen Assoziationsbahnen des Markes fehlen nicht. Die Capsula interna hat in allen ihren Abschnitten eine Ausdehnung, welche dem Verhältnis der Gesamtgrösse der Hemisphäre entspricht. Es erweist sich sonach die Zusammensetzung des Markes aus den Fasern der verschiedenen Kategorien in einem von der Norm nicht merklich abweichenden Verhalten. Die Markumkleidung der einzelnen Fasern ist eine geringe, denn viele Fasern lassen sich differentiell nicht oder nur schwer erkennen, der Kontur der Fasern ist teilweise kein so scharfer, wie im fertigen Gehirn.

Gegenüber Fall I und II zeigt also der Fall III bezüglich des Aufbaues des Markkörpers keinen Ausfall bestimmter Fasermassen nach Kategorien. Hier erscheint vielmehr der ganze Markkörper eine ziemlich gleichmässige Zusammensetzung zu besitzen, die Besonderheit liegt vielmehr darin, dass die Konfiguration des ganzen Markkörpers, was den Reichtum der Gliederung, die Menge der Markkämme etc. anbelangt, auf embryonaler Stufe stehen geblieben ist und sich von hier aus mehr nur dem Volumen nach vergrössert hat. Es fehlen manche, speziell die sekundären Gliederungen, der ganze Markkörper hat in Übereinstimmung mit dem Aufbau der ganzen Hemisphäre etwas Plumpes und Kompaktes. Architektonische Störungen innerhalb des Markkörpers oder in dem Verhältnis desselben zur Rinde liegen nicht vor. Eine Besonderheit sind die beschriebenen Zysten auch innerhalb des Markkörpers und der grosse Reichtum desselben an kleinen Rundzellen.

In der Entwickelung des Gehirns wirken eine ganze Reihe von Faktoren zusammen, welche teils selbständig für sich, teils bedingt durch das Verhalten anderer mittelbar oder unmittelbar mit ihnen verknüpfter in Aktion treten. Weder Rinde, noch Markkörper gestalten allein für sich, ausschlaggebend, das Organ, keiner von beiden Teilen wächst und formt sich ohne enge und vielseitige Beziehung zu dem anderen

Es ist unmöglich, z. Zt. die ganze Frage dieser Beziehungen, die noch dazu nur einen Teil der allgemeinen Frage der Organogenese des Gehirns darstellt, auch nur entfernt erschöpfend zu bearbeiten, ja es erscheint noch ganz untunlich, hierfür in allen Punkten heute schon eine bestimmte Formulierung der Fragestellung aufzustellen. Denn in dem Zusammenwirken der Teile spielen zeitliche wie örtliche Momente, teils in selbständiger Form, teils in gegenseitiger Bedingnis ein wichtige Rolle. Es handelt sich um eine grosse Gruppe inniger und verwickelter Wechselbeziehungen des Wachstums und der Entwickelung und in so viel Teilfragen bei näherem Studium sich die Erörterung des Gesamt-Vorganges auch auflösen wird, die Betonung des gemeinsamen Momentes und der wechselseitigen Einwirkung in erster Linie wird sich als bestimmend herausstellen. Es soll in den folgenden Zeilen nun auf eine Reihe von Momenten hingewiesen werden, welche verwertbar sind für die Frage nach dem Anteil von Mark und Rinde bei der Gestaltung des Gehirns.

Die Gliederung des Markkörpers im normalen Gehirn ist ebenso wie die Entwickelung des ganzen architektonischen Aufbaues ein ganz allmählich sich vollziehender Vorgang. Die Gliederung des Markkörpers muss von der Markumkleidung der einzelnen Fasern desselben streng auseinander gehalten werden, letzteres ist ein sekundärer Vorgang, der sich an jenen anschliesst und wohl ohne bestimmte Beziehungen einerseits zur Gesamtgliederung, andererseits zum Aufbau des Markkörpers ist. Mit dem Reichtum der Gliederung des gesamten Grosshirns in der aufsteigenden Reihe der Tiere nimmt auch der Reichtum der Markgliederung und vor allem die relative Menge des Markes zu. Auch diese Tatsache führt uns zu der an anderem Ort ausgesprochenen Vermutung, dass die Höhe des Organes vor allem zu dem Reichtum der Beziehungen der Teile in direkter Proportion steht.

Diese Beziehungen der Grosshirnteile untereinander gewährleisten vor allem die Assoziationsbahnen und nächst den langen Bahnen, die schon in den höheren Säugetier-Ordnungen eine starke Betonung erfahren, kommen namentlich auch die kurzen Assoziationsbahnen in Betracht. Denn der zunehmende Reichtum der Grosshirngliederung in der aufsteigenden Reihe der Tiere manifestiert sich vor allem auch durch den zunehmenden Reichtum an sekundärer Gliederung und Furchung der Gehirnoberfläche. Mit der zunehmenden Oberflächenvergrösserung und dem wachsenden Reichtum an sekundären Furchen und Windungen wächst auch der Reichtum der Fibrae propriae und der kurzen Assoziationsbahnen. Diese letzteren beanspruchen gerade beim

Menschen eine grosse Rolle, sie treten auch bei den höheren Tierordnungen schon hervor. Damit zusammen hängen die übrigen kurzen und langen Assoziationsfasern (zu den letzten gehören auch die Kommissurenfasern) in den höher organisierten Gehirnen. Über die Markgliederung höherer Säugetiere, speziell der Ungulaten, hat Sehellenberg eine eingehende Arbeit beigebracht, die gerade für die Beurteilung der Frage nach dem Aufbau des Markkörpers viele neue Gesichtspunkte enthält. Daraus geht auch hervor, dass gerade die kurzen Assoziationen im menschlichen Gehirn gegen die Gehirne auch der höheren Säugetiere noch erheblich dominieren. Aus der Grösse des Pedunculus und der Pyramidenbahn kann man die Menge der Projektionsfasern ungefähr bemessen und vergleicht man die Grösse der genannten Teile mit dem Markreichtum der Grosshirnhemisphäre beim Menschen überhaupt, so erkennt man, dass die Menge der Projektionsfasern eine relativ sehr geringe ist. In einem einzelnen Markkamm würde also der Ausfall der Projektionsfasern allein keine allzugrosse Lücke verursachen. Wir haben dagegen gerade beim Fall II gesehen, wie sehr der Ausfall der Markbahnen von assoziativem Charakter allgemein die Menge des Markgehaltes der Kämme vermindert. Aus dem Vergleich scheint ferner hervorzugehen, dass gerade die langen Assoziationsbahnen mit grosser Zähigkeit festgehalten werden und so verschieden auch die Störung des architektonischen Aufbaues sein mag, doch am ehesten zur Ausbildung kommen. Es liegt das mit daran, dass sie natürlich mit der groben, primären Gliederung zusammenhängen und die Verbindung zwischen den grossen Teilen des Gehirns darstellen. Eine geordnete Gliederung der kurzen Assoziationsbahnen ist aber nur im Zusammenhang mit einer geordneten sekundären Gliederung möglich. Eine direkte Abhängigkeit der Entwickelung der langen und kurzen Assoziationsbahnen von einander scheint dabei nicht zu bestehen. Dafür spricht der Befund der Missbildung. In Fall II fehlen die kurzen ganz, andererseits habe ich an einem Cyklopengehirn (Präparat des Züricher Institutes) kurze Assoziationsfasern (Fibrae propriae) gesehen, während lange hier total fehlten. In diesem Fall bestand auch keine Anlage der primären Furchen des Gehirnes, wohl aber eine ganze Reihe kleiner („sekundärer“) Furchen, dies stimmt mit dem oben Gesagten überein. „Fibrae propriae“ sieht man ja auch in heterotopen grauen Partien, welche rindenartig gebaut sind, selbständig sich entwickeln. Da der Markkörper gerade aus denjenigen Teilen besteht, welche die Beziehung der einzelnen Gehirnabschnitte herstellt und da die Höhe der Organisation des menschlichen Gehirnes gerade vom Reichtum dieser Beziehungen abhängt, so ist eine

Verschiebung des Mengenverhältnisses von Mark und Rinde zu ungunsten des ersteren bei jeder gröberen Störung der Architektonik zu erwarten. Mit fortschreitender Entwickelung im Laufe der Embryonalzeit ändert sich auch dies Verhältnis beständig in der Weise, dass die Menge des Markes (mit der Rinde verglichen) zunimmt.

Bekanntlich nimmt (Forel) der Sehhügel bei den Säugetieren ziemlich parallel zur Grösse des Gehirns zu und mit der Zunahme dieser korrespondierenden Teile wächst natürlich auch der entsprechende, diese Verbindung bewerkstelligende Markteil. Alle Untersuchungen seit Gudden, die uns die Beziehungen der einzelnen Gehirnteile zu einander kennen gelehrt haben, haben mehr und mehr auch Klarheit über die Aufbauteile des Markkörpers gebracht und über die Beziehungen desselben zu einzelnen Teilen der grauen Substanz. Es wäre besonders interessant, diese Frage von dem Gesichtspunkte aus zu prüfen, in wie fern zwischen dem Zellenreichtum einer bestimmten Partie und der Menge und dem Reichtum der Gliederung des zugehörigen Markes Beziehungen bestehen.

Auf solche und ähnliche Weise kommt man zur Fixierung einer ganzen Reihe von Beziehungen zwischen Mark und Rinde, funktioneller, topographischer und genetischer Natur. In letzter Beziehung ist die Frage aufzuwerfen, inwiefern die Bildung des Markkörpers die Bildung der Rindengliederung beeinflusst. Ich habe im Züricher Institut Präparate (des Herrn Prof. von Monakow) von Katzen gesehen, denen gleich nach der Geburt der Markkörper der einen Hemisphäre ausgeräumt worden war. Zu dieser Zeit sind die sekundären Furchen noch nicht alle gebildet. Wurde dies Tier nun später getötet und das Gehirn in Frontal-Serien zerlegt, so zeigte sich, dass trotzdem in beiden Hemisphären die Anlage und Ausbildung der sekundären Furchen in völlig übereinstimmender und der Norm entsprechender Weise vor sich gegangen war.

Der Ventrikel der operierten Seite war hydrocephalisch erweitert. Daraus geht hervor, dass auch ohne Mark eine Weitergliederung entsprechend der Norm stattfindet, dass also grosse Selbständigkeit und Unabhängigkeit der Rindengliederung besteht. Es fragt sich und erscheint besonders interessant, in welcher Weise die Beziehungen der Gestaltung von Mark und Rinde auch bei den primären Furchen tätig sind. Dies Experiment macht die Natur an den Missbildungen. Bei der Gestaltung der kleinen sekundären Furchen kommen in Betracht in erster Linie die Fibrae propriae, jedenfalls werden sie bei diesen Beziehungen, wie es schon in dem anatomischen Verhalten derselben liegt,

allein in Frage kommen, im Gegensatz zu der Gestaltung des Markkörpers in früher Zeit, wo nur lange Bahnen vorhanden sind in der Anlage und gleichzeitig nur die groben primären Windungstypen. Die ganze Frage verwickelt sich mehr und mehr, je mannigfacher die Beziehungen der einzelnen Rindenteile zu einander werden, je komplizierter die Architektonik und je reicher im Aufbau der Typus des Gehirns wird.

Bei dieser Betrachtung ist zwischen Mark und Rinde eine strenge örtliche und zeitliche Trennung des Aufbaues natürlich unmöglich, einmal enthält ja die Rinde selbst Mark (tangentiale Faserschicht) beide Teile greifen ineinander: auch sind Ganglienzellen zwischen den obersten radiären Markstrahlen allgemein vorhanden. Die Grenze ist eine konventielle, nach der Tinktion. Auch zur Zeit der Entwickelung besteht beständiger Übergang, eines gliedert sich aus dem anderen. Andererseits: keinesfalls darf die Lehre von diesen Vorgängen in der Vorstellung erstarren, dass nach einem gewissen Ablösungsprinzip ein Teil des Gehirns nach dem andern, in Unabhängigkeit von den übrigen Teilen des Gehirns, seine definitive Gestalt erhält.

Das Wesentliche beim Gehirn ist zweifellos der Reichtum und die Vielseitigkeit der Verknüpfung der einzelnen Teile, was auch in der Entwickelung eine beständige Abhängigkeit im Wachstum der Teile voneinander bedingt.

Nur durch die Loslösung der einzelnen dabei gestaltend wirkenden Faktoren aus dem Gesamtvorgange kann Klarheit in die Frage kommen, dadurch, dass man diesen Gesamtvorgang zu zergliedern sucht, nicht durch das Herausreissen eines anatomischen Teiles (der der Gesamtheit dieser Bedingungen ebenso unterworfen ist, wie das ganze übrige Gehirn) aus dem Verband mit den andern. Nach Massgabe der Tatsache, dass die graue Substanz das ist, was verknüpft wird, die Marksubstanz das, was diese Verbindung anatomisch und physiologisch gewährleistet, fällt der grauen Masse eine primäre Rolle zu. Unter einer gewissen Stufe (Area medullo-vaseulosa) gibt es keinen Typus grauer Massen, sondern nur indifferente Zellen; hier gibt es auch kein Mark in geschlossenen Bündeln, sondern nur einzelne Fasern, welche planlos verlaufen.

Erreicht die Entwickelung eine gewisse Höhe, auch die Selbstdifferenzierung, so findet man Mark **und** Rindenteile in gegenseitigem Konnex. Dass die Marksubstanz nicht einfach etwas ist, was sozusagen hinzukommt zur grauen Substanz, sondern etwas, das selbst aktive Beteiligung bei der Entstehung hat, mit jener gleichzeitig entsteht und

wächst, zeigt sich aus dem Verhalten von Mark und Rinde in den heterotopen Bezirken.

Dass die Markreifung in keiner Beziehung zur Funktion stehen kann, darüber kann seit den Beobachtungen von Nägeli kein Zweifel mehr sein. Auch das Mark in den heterotopen Bezirken überhaupt, die einzelnen Markbündel in den nach Art der Area medullo-vasculosa

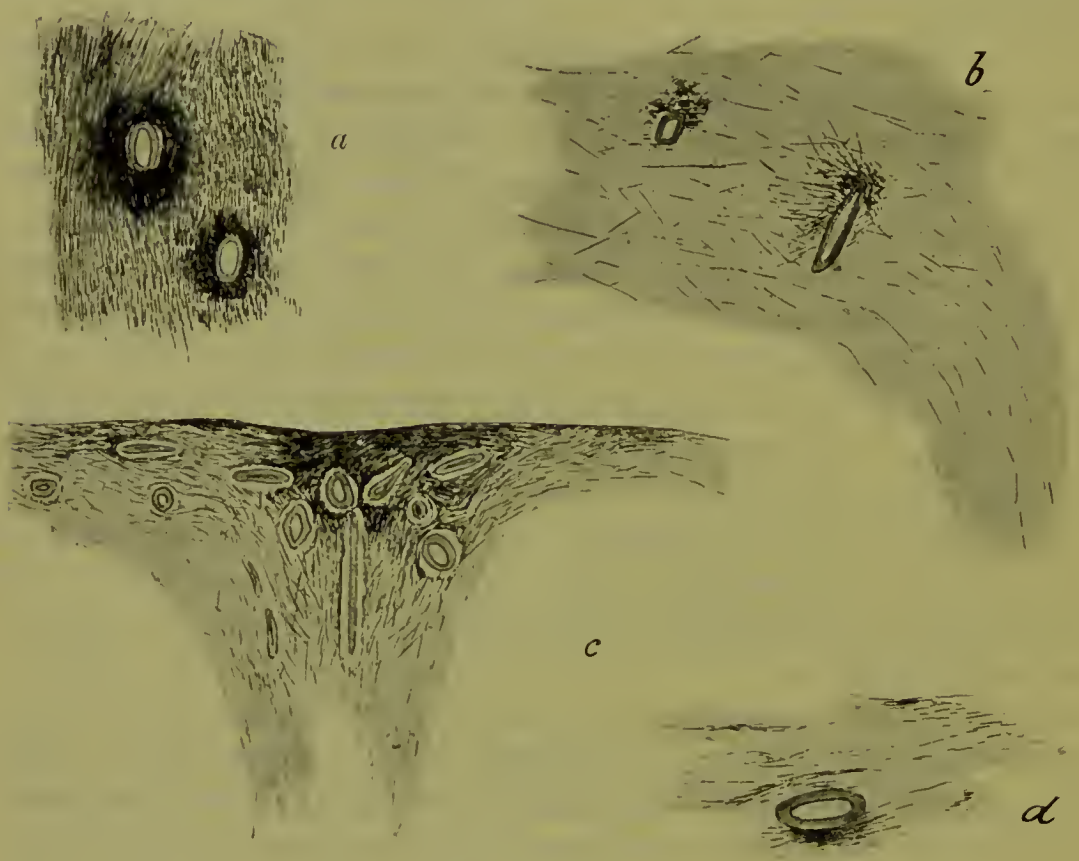


Fig. 46 A. *a—d.*

Markverdichtung in der Umgebung der Gefässe.

a—c Fall I. *a* Stelle aus dem Markkörper. *b* Stelle aus der Rindenmitte. *c* Stelle der hypertrophischen Tangentialfaserschicht.

d Fall II. Stelle aus dem Thalamus, Markzone des Tuberculum anterius.

gebauten Partien spricht gegen diese Annahme. Wie sollen Markbündel von derartigem Bau und Verlauf irgend eine Bedeutung für die Funktion bekommen können?

Die Markbildung scheint vielmehr vornehmlich von ganz anderen und vielleicht vielmehr rein anatomischen Momenten abzuhängen.

Zunächst sei darauf hingewiesen, dass die relative Stärke und Dichtigkeit der Markfasern in den einzelnen Feldern des Rückenmarks in Fall I genau den Feldern entspricht, welche in der embryonalen Entwickelung zuletzt ihr Mark erhalten und zuletzt ihre Markbildung voll-

enden. Auch für die verschiedenen Dichtigkeitsfelder innerhalb der einzelnen Stränge des Rückenmarkes gilt das, speziell für die Trepinskisehen Felder der Hinterstränge. Bekanntlieh hat dieser Autor diese Umstände mit physiologischen, d. h. rein funktionellen Momenten zusammengebracht, auch die Degeneration bei der Tabes dazu in Beziehung gestellt. Es fragt sich aber, ob nieht, was die Entwickelung anlangt, mehr Momente der Ernährung eine Rolle spielen.

In den Fällen I und II habe ich wiederholt auffallende Figuren gesehen, wo innerhalb des Markkörpers (Fig. 46a), ferner in den äusseren Teilen des Markkammes (46b), dann innerhalb des Markes der hypertrophisehen Tangentialfasersehicht (46c), um die Gefässe eine auffallende, viel reiehere Differenzierung vom Mark eingetreten war, als an anderen Stellen. Aueh in Fall II habe ieh an manchen Stellen (die Abbildung 46d stammt aus dem Thalamus) dies gesehen. Es ist also sehr wohl möglieh, dass zwischen der Ernährung und der Markreifung ein direkter Zusammenhang besteht bezüglich der Zeit, in weleher sieh die einzelnen Felder mit Mark umkleiden. Es ist auch daran zu denken, dass innerhalb ein und derselben Bahn die Markbildung durchaus nicht an allen Stellen zu gleicher Zeit auftritt, eine Tatsache, die viel eher mit den Vorgängen der Ernährung als der Funktion in Einklang gebracht werden kann. Es sind sieherlich aber auch noeh andere Faktoren, welche hierbei mitsprechen, und es scheint, dass auch der Vererbung eine gewisse Rolle zufällt. Die phylogenetisch alten Teile myelinisieren früher als die entsprechenden jungen Bahnen und auch bei einer mehr diffusen Störung der Bildung des Organes ist die Myelinisation (Fall II) in den phylogenetiseh alten Teilen eine weniger hoehgradig gestörte, als in den jungen. Wie im ganzen Vorgang der Genese so zeigen also auch für Markbildung und Markreifung die genannten Teile grössere Selbständigkeit und Zähigkeit. Gerade die Missbildungen sind sehr geeignet, solche Tatsaehen zu demonstrieren, weil einzelne Komponenten des ganz komplizierten Vorganges hierbei isoliert werden. Diese relative Selbständigkeit der Markbildung und ihre Unabhängigkeit von funktionellen Anforderungen sprieht aueh aus der Tatsache der „Korrekturbildungen“ (Abschnitt XI), bei welehen sich ja gerade das Mark sehr intensiv beteiligt. Die hypertrophisehe Tangentialfaserschicht in Fall I ist eine solehe Bildung, die vorhandenen Kräfte sind verwendet worden zu einer übermässigen Ausbildung von Markfasern (innerhalb einer typisehen Sehiehtung) bei mangelhafter Gliederung der Rinde ohne Rücksicht auf die Funktion.

IX. Abschnitt.

Über das Studium der Heterotopien.

Die Entwickelung jedes Organes zerfällt in zwei Abschnitte, von denen der erste die Anlage und die Formation im groben enthält, während der zweite Teil die weitere Ausgestaltung im Sinne der durch die Arbeitsteilung des vielzelligen Organismus notwendig gewordenen spezifischen Differenzierung darstellt. So wenig es möglich erscheint zwischen den beiden Phasen eine scharfe Grenze zu ziehen, was schon dadurch sich ausdrückt, dass gerade die Ausbildung der Spezifität der zelligen Elemente ein ganz allmählich und jedenfalls nicht an allen Zellen synchron sich vollziehender Vorgang ist, ein Vorgang, der sich in seiner Totalität über die ganze Entwickelungszeit und noch darüber hinaus erstreckt, so erscheint diese Scheidung in die genannten zwei Phasen doch nicht rein willkürlich. Bekanntlich ist Faltung und Abschnürung das Prinzip der ersten Formation. Wenn auf diese Weise die Gestaltung der Organe im grossen und ganzen eine gewisse der späteren (für das extrauterine Leben) proportionale äussere Ausbildung erlangt hat, sehen wir an den Organen Vorgänge innerer Ausgestaltung sich vollziehen, die der mannigfachsten Natur sind, vornehmlich aber die Vollendung der inneren Bauart des spezifischen Parenchymes betreffen. Dabei handelt es sich nicht um nur eine einfache Volumzunahme durch lebhaftes Wachstum, denn wenn das der Fall wäre, dann müsste nach Beendigung der ersten formativen Anlage — also schon in relativ früher embryonaler Zeit — ein Organ die einfache Miniaturausgabe des fertigen darstellen, was bei keinem Organe der Fall ist. Es ist klar, dass zusammen mit der Ausgestaltung des inneren Aufbaues immer noch Vorgänge der ersten Phase einhergehen können, z. B. in Drüsen die Bildung neuer Schläuche durch

fortgesetzte Faltung und Einstülpung. Die erste formative Phase bildet oder liefert den Boden, auf dem sich die zweite, eigentlich organogenetische vollzieht. Nur insofern ist auch eine zeitliche Trennung der beiden Phasen möglich, die erste muss eine gewisse Höhe erreicht haben, ehe die Vorgänge der zweiten einsetzen. Bei den einzelnen Organen gestaltet sich der Umfang der beiden Phasen sehr verschieden. Je mehr dieselbe die Form und den Bau der Drüse beibehalten und je geringer die Beziehungen des Organes zu anderen Organen sind, je kleiner sein Aktionsradius und je einfacher und primitiver die Beziehungen der einzelnen Teile des Organes sich darstellen, um so geringer wird die Ausdehnung und der Umfang der zweiten Phase, soweit es sich auf die Gestaltung des ganzen Organes sowohl, wie auf die spezifische Differenzierung der einzelnen Zellen und Zellkomplexe bezieht. Je höher die Leistung der Zelle ist, je feiner nuanciert ihre funktionelle Tätigkeit, je weiter sie gleichzeitig sich von dem indifferenten Urzustand in Form, Lage, morphologischer Spezifität etc. entfernt, desto komplizierter und reicher wird auch die Reihe der Zustandsphasen sein, die sie durchläuft, bis sie aus diesem Zustand in jenen übergeht. Die Höhe der Leistung eines Organes (Gehirn) hängt ab von der Höhe der Spezifität seiner Zellen.

Mit diesem histogenetischen Moment, das streng genommen über die ganze Entwickelungszeit sich erstreckt und auch einen wesentlichen Teil der zweiten organogenetischen Phase der Evolution ausmacht, ist der Vorgang der Organogenie nicht erschöpft. Denn vor allem ist darunter die Anordnung der Teile zueinander, die Fixierung ihrer gegenseitigen Lagerung, ihrer Verbindungsweise, ihrer anatomischen Beziehungen zueinander überhaupt zu verstehen oder kurz gesagt, die Ausgestaltung der inneren Architektonik des Organes. Das Gehirn ist nicht ein Organ, dessen einzelne Zellen jede für sich allein, unabhängig von allen anderen arbeitet, die dadurch zur Tätigkeit des ganzen beiträgt. Die Tätigkeit des Gehirns ist nicht die einfache arithmetische Summe der Tätigkeit seiner einzelnen Zellen, wie das Sekret einer Drüse der Quantität und Qualität nach sich einfach aus der Summe der sezernierenden Zellen herleitet. Im Gehirn ist das wesentliche nicht die Tätigkeit des einzelnen Elementes, sondern die Kombination der Tätigkeit einer Vielheit von Elementen. Diese Kombination hat tausend verschiedene Möglichkeiten und Wege und findet ihren Ausdruck in dem Reichtum der Beziehungen der Elemente zueinander. Diese Beziehungen, deren Nutzbarmachung im wesentlichen auf der im Leben erst auszuführenden Einübung beruht, müssen normiert werden. Die Normierung

dieser Beziehungen, die typische Anordnung der Teile zueinander ist der Inhalt der organogenetischen Entwiekelungsphase. Wie im fertigen Zustand so nimmt auch hinsiehtlich der Entwickelung das Gehirn hier eine besondere Stellung ein, die dort in dem Reichtum der Gliederung, hier in der Grösse des Umfanges der organogenetischen Phase besteht. Und so kommen wir zu dem zweiten wiehtigen Moment, dass nieht allein Komplikation und Feinheit im Ausbau der Elemente, sondern Mannigfaltigkeit und Reichtum ihrer gegenseitigen Beziehungen die Höhe der Organisation des Gehirns bestimmt.

Das Gehirn zeigt eine ursprünglich einfaehe bläschenartige Anlage mit mehr oder weniger indifferenter epithelialer Zellenwand. Die hochdifferenzierte Ausbildung des fertigen Organes durchläuft natürlich eine lange Reihe von Phasen, ehe sie diesen Zustand erreieht. Wenn die Gliederuug des Gehirns in die fünf Bläsehen beendet ist und die äussere Form des Organes die spätere (fertige) Proportionalität der einzelnen Abschnitte ungefähr erreicht hat, so hat der innere Aufbau noch keineswegs dieselbe Proportionalität erreicht. Für die Vollendung des letzteren bleibt daher im weiteren Verlauf der Entwiekelung noch mehr zu tun übrig, als für jene. Freilich findet auch äusserlieh nicht lediglich etwa eine Volumzunahme statt, die Gestaltung der Oberfläche, die relative Veränderung des Ventrikelvolumens zur Gesamtmasse und zahlreiehe andere Veränderungen vollziehen sieh noch, sie stellen sich aber als die äusseren Folgen jener inneren arehitektonischen Aufbau-Vorgänge dar und unterbleiben, wie die Missbildungen uns lehren, mit jener.

Dem Studium der Vorgänge der organogenetisehen Phase setzen sieh Hindernisse ganz eigener Art entgegen, welche in der grossen Gleichartigkeit der indifferenten Zellenmassen bestehen. So lange die Entwickelung sich noch hauptsäehlieh in und mit äusseren Gestaltungsveränderungen vollzieht, liefert die rein anatomisehe Betraehtung der sich progressiv ablösenden und genetisch auseinander hervorgehenden Phasen ein vollständiges Bild dieses gesamten Abschnittes der Evolution wie die Hisschen Untersuchungen und Rekonstruktionen in glänzendster Weise ergeben haben. Über diese Grenze hinaus ist die Mögliehkeit eines weiteren Fortschrittes der Erkenntnis der speziellen Vorgänge auf demselben Wege unmöglieh, weil die weitere Ausgestaltung sich nicht in denselben Bahnen mehr bewegt. Die leicht abgrenzbaren und der Rekonstruktion zugänglichen Veränderungen der Hirnwand treten in den Hintergrund, dafür verdickt diese selbst sieh stark und innerhalb der an Dicke fortwährend zunehmenden Wand treten in den durch

grosse Gleichartigkeit ausgezeichneten Zellen und Zellkomplexen Verschiebungen, Umwandlungen der Lage, der Einstellung, der Dichtigkeitsanordnung auf, Schichten grenzen sich ab, treten auf und verschwinden wieder, ohne dass wir im stande sind, den einzelnen Teilen Art und Richtung ihrer späteren Bestimmung anzusehen. Jedenfalls vollziehen sich von der Zeit an, wo diese Vorgänge mit Lebhaftigkeit einsetzen, bis zu der Ausbildung des Organes der reifen Frucht, Vorgänge bildnerischer Art und Umgestaltung von ganz immensem Umfang und Bedeutung, wie nicht allein ein Vergleich des fertigen Organs mit dem genannten früheren Entwickelungstadium ergibt, sondern wie vor allem auch einleuchtet, wenn man die Hemisphärenwände in verschiedenen Abschnitten von der Mitte bis gegen das Ende der Embryonalzeit vergleicht. Man gewinnt dann vor allem den Eindruck, dass es sich — von den histogenetischen Momenten abgesehen — um Vorgänge lebhaftester Bewegung der Zellen und Zellenmassen in gesetzmässig geregelter Art und Weise handelt, dass also gegenüber dem fertigen Zustand in den einzelnen Phasen jener ganzen Zeit der ganze Komplex der Zellen der Hemisphärenwand eine weiche im Flusse befindliche Masse darstellt, die sich jeden Augenblick verändert im typischen Ablauf der Evolution. Zu der Gleichartigkeit der Elemente, die die Erkenntnis ihrer Provenienz und ihrer Bestimmung unmöglich macht, kommt ein zweites das Studium erschwerendes Moment: der beständige Wechsel und der Reichtum der Zustandsphasen, die sich örtlich und zeitlich gegenseitig verdecken.

Es fragt sich, auf welchem weiteren Wege es möglich erscheint, diesen verwickelten Vorgängen näher zu kommen. Dass wir berechtigt sind, den die Erkenntnis bereichernden Nutzen des Studiums der Missbildungen weniger in der deskriptiven Betrachtung dieser letzteren zu sehen als vielmehr in dem Lichte, welches ihre Kenntnis auf die Vorgänge und Gesetze der normalen Entwickelung verbreitet, ist seit den neueren teratologischen Untersuchungen gewiss. Und gerade setzt ihr Wert da ein, wo die anderen zur Verfügung stehenden Methoden eine natürliche Begrenzung ihrer Leistungsfähigkeit finden. Das Wesen der Missbildung (cf. XI. Abschnitt) ist in erster Linie die Fixation einer bestimmten Entwickelungsphase, diese wird (mehr oder weniger durch Modifikation verändert) bis zum Abschluss der weiterschreitenden Entwickelung mitgeschleppt und indem die von der Fixation nicht betroffenen Teile dieses Ende in gesetzmässiger Weise erreichen, finden wir in der missbildeten Frucht fertige und unfertige Organteile in der Anlage nebeneinander. Die genaue Kenntnis der formativen Phase der Ent-

wickelung, die wir seit His besitzen, erleichtert die Ableitung und Erklärung der Missbildungen, bei welchen die Schädigung in so früher Zeit eine Hemmung der allgemeinen Gestaltungsvorgänge verursacht hat. Der Einklang, in welchem die Resultate des Studiums der niedriger differenzierten Missbildungen mit den Ergebnissen der Entwickelungsgeschichte selbst stehen, ist zugleich der Ausgangspunkt für eine Erweiterung dieser Ergebnisse geworden. So hat die Kenntnis des Vorganges der Selbstdifferenzierung, der im normalen Gang der Entwickelung, wenn wir ihn allein studieren, verdeckt ist, nur durch die Studien an Missbildungen zu klarer Erkennung gebracht werden können. Es besteht Berechtigung zu der Annahme, dass dieses Recht, das wir den Missbildungen und ihrem Studium für die ersten Entwickelungsphasen vindizieren müssen, auch für spätere Phasen gilt. Eine Parallelisierung mit den Ergebnissen der normalen Entwickelung ist bei höher differenzierten Missbildungen nur in beschränktem Masse durchführbar, weil eben jene nur gering und bei weitem nicht so detailliert sind wie die Kenntnis der ersten formativen Vorgänge der normalen Entwickelung. Die Missbildungen stellen uns aber vor Dinge sehr detaillierter Natur. Der Nutzen, den die Missbildungen dieses Stadiums darbieten, beruht gerade auf den genetischen Einzelheiten, welche sie präsentieren. Es erscheint daher als Aufgabe des Studiums der Missbildungen höher differenzierter Art danach zu suchen, inwiefern dieselben fixierte Einzelphasen entweder darstellen oder enthalten, die — bei einem genügenden Reichtum an Beobachtungsmaterial — in einer zusammenhängenden und mit den bekannten normalen Entwickelungsgesetzen in Einklang stehenden Weise hinüberleiten vom Ende der formativen Phase also vom Beginn des Ausbaues der inneren Gestaltung, bis zu den sicheren Merkmalen des fertigen Organs. Die erwähnte Schwierigkeit für das Studium am normalen Objekt, das in der grossen Gleichartigkeit aller Elemente und Komplexe gegeben ist, beruht ja gerade darin, dass diese Gleichartigkeit und ihre Veränderungen während der ganzen organogenetischen Phase an allen Teilen in proportionalem Sinne fortschreitet. Alle Abschnitte entwickeln sich insofern in paralleler Entwickelungsbahn, jedenfalls können wir spezielle Differenzierungen erst spät wahrnehmen und erkennen: Eben aus dem Grunde, weil die genannten Entwickelungsvorgänge (die Gestaltung der Zellen, das allgemeine Wachstum, die Expansion etc.) sich an allen Teilen in strenger Koordination vollzieht. Ein pathologisches Moment, das in diesen Mechanismus eingreift, kann an irgend einer Stelle und zu beliebiger Zeit eine Schädigung setzen, und jede Schädigung wird sich, solange die Bewegung der

Massen Prinzip ist, in einer Störung dieser Bewegung äussern. Das Wesen dieser Art von Bewegung ist Gesetzmässigkeit, aus tausenden von Faktoren resultiert ein Vorgang, der nur in dieser einen Form geordnet ablaufen kann. Eine Störung wird diese Gesetzmässigkeit verändern. Gesetzmässigkeit ist nur möglich bei bestimmt normiertem Gleichgewicht der Massen und Kräfte. Ein Moment, das diese gesetzmässige Bewegung stört, hebt dieses Gleichgewicht auf, und die Folge ist, dass ein Teil hinter den anderen zurückbleibt, also die Fixation eines Teils in einer Phase gegenüber den anderen Teilen. Setzt dieser Vorgang ein zu der Zeit, in welcher, wie die normale Entwickelungsgeschichte lehrte, der Ausbau der inneren Architektonik sich vollzieht, so wird das Resultat eine Störung dieser Arehitektonik, nach dem Wesen der Missbildung ausgedrückt also die Fixation gewisser sich architektonisch gliedernder Teile zu bestimmten Phasen sein. In der Tat zeigen ja auch die höher differenzierten Missbildungen detaillierte Störungen der inneren Architektonik, der Anordnung von Mark und Rinde und können somit zu Rückschlüssen auf die feineren Vorgänge dieser Formation führen. Das was wir von dem Studium der Missbildungen dieses Entwickelungsabschnittes verlangen, sind ja auch gerade diese detaillierten Einblicke. Diese Störungen der Arehitektonik können sich in Verlagerungen grauer Massen, im atypischen Aufbau des Markes einerseits, der Rinde andererseits, in gestörtem Volumverhältnis beider genannten Teile, in anormalen Verbindungen oder Unterbrechungen u. dergl. äussern, also in Defekten und Veränderungen aller derjenigen Grössen-, Aufbau- und Lagerungsverhältnisse, die normalerweise eben im Verlauf der organogenetischen Entwickelungsphase erreicht werden. In erster Linie ist das Studium der Heterotopien hierbei ins Auge zu fassen und ich hoffe zeigen zu können, dass die Betrachtung derselben unter den genannten Gesichtspunkten nicht allein dazu die Hand zu bieten vermag, in der Reihe der bisher bekannten und einiger neuen Erscheinungsformen dieser Anomalität über eine blosse Beschreibung hinauszukommen, sondern auch auf eine innere Verwandtschaft dieser Dinge hinzuweisen, dass es möglich sein wird gewisse Typen — ohne zu weit gehende Präjudizen daran zu knüpfen — zu normieren und dass eine Betrachtung der inneren Verwandtschaft dieser Typen auf einen genetischen Zusammenhang hinweist. Ich betone schon hier, dass damit in keiner Weise eine Systematisierung geschaffen werden soll von Dingen, an deren Erklärung künftige Studien noch vieles zu ändern und zu ergänzen haben werden. Immerhin stellt sich der genetische Weg der Betrachtung als der anspruchsloseste und natür-

lichste dar und ist um so mehr anzustreben, als allein eine Betrachtung auf diesem Wege dazu führen kann, aus dem Studium der in missbildeter Form aufgebauten Teile Rückschlüsse und einen Einblick in die normalen Evolutionsvorgänge zu gewinnen. Dabei wird sich ergeben, dass es ganz besonders notwendig erscheint, die Betrachtung eines Teiles einer Anomalie nicht von der Betrachtung der ganzen übrigen Erscheinungsweise des missbildeten Organs zu trennen, eine notwendige Auffassung, wenn man bedenkt, dass ein hauptsächliches Moment der Entwickelung die enge Korrelation aller Teile unter sich ist. Solche Art des Studiums ist allein an ununterbrochenen Serien möglich. Sie lehrt vor allem, dass ein fruchtbares Studium der Heterotopien nur gemeinsam mit dem der Verbildungen der grauen Massen überhaupt, besonders der Rindenstruktur möglich ist. In dieser Richtung führt dieselbe, wie ich gleichfalls hoffe zu zeigen, zu gemeinsamen Punkten in Bau und Entwickelung der Heterotopien einerseits und mancher anderer Formen atypischer Gestaltung der grauen Substanz, speziell der Rinde andererseits. Mehr als den Hinweis auf diese gemeinsamen Punkte und als die Fixierung dieser Punkte soll die im folgenden Abschnitt gegebene Einteilung nicht bezwecken.

An embryonalen Hirnrinden und Hemisphärenwänden verschiedener Entwickelungsstufen habe ich vergleichend die Vorgänge der normalen organogenetischen Entwickelung zunächst studiert im Hinblick auf die soeben auseinandergesetzten Punkte. Das reiche Material des Züricher Instituts bot trefflich die Möglichkeit dazu. Es war das um so wertvoller als eine Orientierung in dem Sinne, wie oben, aus der Literatur nicht möglich und die Kenntnisnahme dieser Dinge in eingehender Weise doch eine Vorbedingung für die Erörterung jener Fragen war. Dieser Vergleich embryonaler Hemisphärenwände bildet die Einleitung des folgendes Abschnittes.

X. Abschnitt.

Über gemeinsame Punkte in Entwickelung und Bau der Heterotopien und anderer Formen atypischer Gestaltung der grauen Substanz.

Die architektonische Entwickelung der Hemisphärenwände ist ein sich ganz allmählich vollziehender Vorgang, bei welchem sowohl der schrittweise gewonnene Weg der Gestaltung innerhalb eines bestimmten Abschnittes als die Beziehungen der Gliederungsvorgänge an den einzelnen Hirnabschnitten zueinander als bestimmende Faktoren in Betracht kommen. Der Schichtenaufbau, den die Hemisphärenwand im vierten Monat des embryonalen Lebens darbietet, gliedert sich allmählich aus der gleichartigen Zellmasse ab und geht ebenso, nach und nach, in die Anordnung der Zellenschichten der folgenden Phasen der Entwickelung über.

Im vierten Monat ist die Hemisphärenwand (Fig. 47) durchschnittlich von ziemlich gleichmässiger Dicke, soweit es sich nicht um die Teile handelt, welche dauernd ependymalen Charakter besitzen. Die Schichtung der Wand ist folgende: zu äusserst eine zellarme Schicht, welche an der Oberfläche einen schmalen Saum enggelagerter Zellen trägt, wir wollen sie nach von Monakows Vorgang die Ependymschicht nennen, unter ihr eine breite Zone enggelagerter Elemente gleichmässig verteilt. Die Elemente sind rundlich mit grossem Korn und wenig Protoplasma von durchweg indifferentem Aussehen, sie liegen einander enge an, sie tragen den sog. Körnerzellencharakter, wobei sich zweierlei Typen, solche die sich mit Hämatoxylin dunkler färben und

hellere, unterscheiden lassen. Spindelförmige Elemente (Neuroblasten) sind nur spärlich in dieser Schicht vorhanden. Während die Ependymschicht ein feines Netz- oder Gerüstwerk zeigt, ist innerhalb der Zone II hievon nichts zu sehen. Die Abgrenzung von II gegen I ist scharf. Die oberste gegen I zu befindliche Lage der Zone II zeigt dichtere Lagerung der Elemente als der übrige Teil. Nach unten zu lockern sich die Elemente von II allmählich auf. Zwischen ihnen treten feine zur Oberfläche senkrechte Gerüstbälkchen auf, welche sich zwischen die Zellen hineinschieben. Die Grenze der Zone II nach der Tiefe zu wird dadurch unscharf, es erfolgt ein allmählicher Übergang. Nach dem ganzen Typus der Konfiguration stellt die Schicht I und II das Analogon der späteren Rinde — rein deskriptiv ausgedrückt — im Vergleich zur ganzen Hemisphärenwand dar. Mehr lässt sich nicht behaupten, denn es ist nicht ausgemacht, dass die spätere Rinde von den Elementen der Schichten II und I allein sich ableitet. Noch weniger ist für diese Zeit schon eine Identifikation der tieferen Lagen der Hemisphärenwand mit späteren anatomischen Bestandteilen möglich. Unter der „Rinde“ folgt zunächst eine Zone III, welche sich durch die dünne Lagerung ihrer Elemente, durch das Vorhandensein eines fädigen Gerüstwerkes und durch deutliche radiäre Gefässe (ähnlich wie im Markkörper des fertigen Organes) auszeichnet. Der radiäre Typus der Anordnung herrscht hier allgemein vor. Die Zellen zeigen vielfach Anordnung zu Längsreihen, die spindelförmigen Elemente speziell, die ziemlich zahlreich in der Schicht vorkommen, sind radiär eingestellt, meist mit Richtung des spitzen Endes nach der Oberfläche (Zone I) zu. Es erweckt den Eindruck des Vorhandenseins einer richtenden Kraft im genannten Sinne. Ausser spindeligen Elementen sind zellige Elemente von indifferentem Charakter zahlreich. Die Schicht zeigt von allen Lagen die geringste Zahl von Elementen. Ihr folgt die IV. Schicht, welche in sehr unscharfer Weise sowohl nach der Oberfläche (also gegen III) wie nach der Tiefe zu abgegrenzt ist. Sie zeigt im Innern eine unregelmässige Lagerung und den Mangel jeder Anordnung der Zellen. Neben den die Hauptmasse bildenden Körnerzellen sind Neuroblasten zahlreich, letztere zeigen keine Einstellung, sondern sind in allen Richtungen ohne

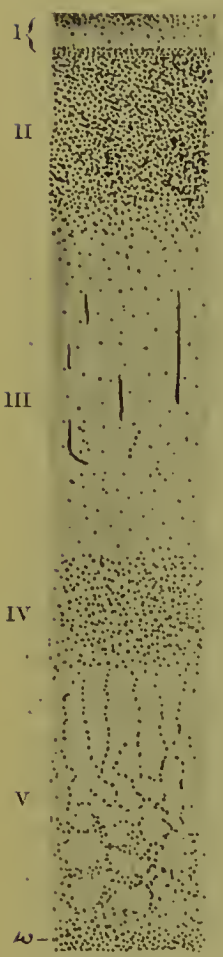


Fig. 47.

Halbschematische Darstellung der Hirnrinde und der Hemisphärenwand beim viermonatlichen Fötus.

Vorliebe für eine bestimmte Anordnung vorhanden. Neben den genannten findet sich hier noch eine weitere Kategorie von Zellen, die Keimzellen, grössere Elemente mit deutlichem Protoplasmahof. Sie liegen sehr ungleich verteilt zuweilen in kleinen Nestern beisammen. Die V. Schicht zerfällt in zwei Abschnitte, zunächst der an IV. angrenzende Abschnitt zeigt ein ähnliches Verhalten wie die III. Zone. Die Zellen sind spärlich, in der Grundmasse treten streifige Züge, hier aber von recht derbem Charakter auf. In diese Züge sind einzelne indifferente Zellen von mehr länglicher Form eingelagert, die Züge scheinen aus ihren Enden hervorzugehen. Die Züge selbst bilden Maschen; in den Maschen des Netzes, aber auch an der Seite der Gerüstbalken liegen Keimzellen reichlich in unregelmässiger Verteilung, ausserdem sind spindelige Elemente in dieser Schicht zu finden. Nach der ventrikulären Oberfläche zu gehen die Maschen aus mehr längs ovaler Form in mehr runde über. Noch weiter nach dem Ventrikel zu schliesst sich hieran die innere Zone der Schicht V, welche aus einer wechselnd dicken Lage von sehr dicht und unregelmässig gelagerten Zellen besteht. In derselben wie im Epithel gegen den Ventrikel hin sind zahlreiche Teilungsfiguren zu sehen. Die Zellen haben keinerlei Anordnung, liegen sehr gedrängt, aber verschieden dicht. Körner, indifferente Zellen in Menge und Keimzellen mit und ohne Kernteilungsfiguren sind in buntem Gemisch vorhanden. Die Anordnung der äusseren Zone der V. Schicht zeigt an den einzelnen Hirnpartien grosse Verschiedenheiten in der Anordnung des Maschengerüstes. Somit haben wir im vierten Monat eine im ganzen sehr zellenreiche Hemisphärenwand vor uns, an welcher aber schon Vorgänge spezieller Gliederung ihren Anfang genommen haben. Eine Rinde von Körnerzellencharakter ist abgesetzt, die Ependymschicht ist relativ dick (Verhältnis derselben zur gesammten Rindendicke, also I: [I + II] = 1 : 6), die Ependymschicht trägt einen oberflächlichen Zellensaum. In tieferen Lagen treten Andeutungen von faseriger Struktur im Gerüstwerk auf. Neuroblasten und Keimzellen sind in den tieferen Schichten zahlreich, in der Rinde seltener. Hier herrscht noch der indifferente Charakter der Elemente vor. Die Schicht IV ist sehr zellenreich. Die oberste Rindenschicht zeigt dichter gelagerte Elemente, sie stellt ebenso wie die ventrikuläre Oberfläche eine Zellwucherungszone dar. In der ventrikulären Wucherungszone sind indifferente Zellen und Keimzellen reichlicher als irgend sonstwo in der Hemisphärenwand.

Demgegenüber stellt die Wand am Ende des sechsten Monats (Fig. 48) sich erheblich in allen Abschnitten verdickt dar. Die Dicke der Rinde zur Dicke der Hemisphärenwand beträgt ca. 1 : 6, gegen 1 : 4 im vierten

Monat. Aber auch die Rinde selbst hat sich verdickt von 0,9 mm auf 1,3 mm. Innerhalb der Rindenschichten sind wichtige Veränderungen vor sich gegangen. In der Ependymschicht ist der oberflächliche Zellensaum dünner geworden. Diese Schicht selbst hat ihr Verhältnis ($I : [I + II] = 1 : 6$) beibehalten, es ist also hinsichtlich der absoluten Dicke ein proportionales Wachstum erfolgt. In der Schicht II sehen wir zunächst die schon im vierten Monat angedeutete Verdichtung der obersten Schicht deutlich ausgeprägt und in Gestalt einer eigenen Zone in scharfer Begrenzung abgesetzt. Die ganze Rindenschicht hat sich in fünf übereinander liegende Abschnitte gegliedert, von denen immer ein dichterer und ein dünnerer sich ablösen. In der äussersten Schicht sieht man stellenweise Knospen gegen die Ependymschicht vorwuchern. Diese bestehen in dichten Haufen enorm vermehrter Körnerzellen. Es handelt sich hierbei wahrscheinlich um die Anlage von Windungen. Das Primäre ist die von innen her sich vortreibende Wucherung, was daraus hervorgeht, dass stellenweise die Oberfläche noch keine Veränderung des Konturs zeigt und dass die Ependymschicht dann eine Verschmälerung an solcher Stelle aufweist. In allen Lagen der II. Schicht besteht eine Neigung zur Längsreihenbildung. Die Zwischensubstanz der Schicht II ist mehr homogen, in den tieferen Lagen wird das Gerüstwerk deutlicher. In die tiefste Lage von II, deren Abgrenzung nach unten unscharf ist, dringen Gefässe aus der Tiefe ein. Die Zellen der Schicht II sind Körner (hellere und dunklere), dann Neuroblasten, die nur in der obersten Zone spärlich, sonst zahlreich sind, ferner viele Keimzellen. Das Vorherrschen des indifferenten Charakters der Rindenzellen gegenüber dem vierten Monat ist also vermindert. Von den tieferen Schichten hat sich besonders die III. und der äussere Teil der V. Schicht unter deutlicherem Hervortreten des Gerüstwerkes und Spärlicherwerden der Zellen sehr verbreitert. Die IV. Schicht ist sehr dünn geworden. An der Wucherungszone der V. Schicht ist keine Änderung eingetreten, sie hat sich etwas verschmälert. Der Charakter der zelligen Elemente in den Schichten III bis V ist wie früher beschrieben. Die kompakte



Fig. 48.

Dasselbe wie Fig. 47 vom sechsmonatlichen Fötus.

Beschaffenheit und der Zellreichtum der Hemisphärenwand des vierten Monats hat einer diffuseren Verteilung der Zellen und weiteren Vorgängen der Gliederung Platz gemacht. Diese Gliederungserscheinungen sind sowohl innere, besonders innerhalb der Rindenschicht, ferner Verschiebungen der Lagen in Dichtigkeitsverhältnis etc., als auch äussere im Auftreten von Furchen und Windungen. Das Gehirn vom Ende des sechsten Monats zeigt schon die Anlage primärer und sekundärer Windungszüge. Die ganze Masse der Hemisphäre hat gegen den vierten Monat erheblich zugenommen durch Verdickung der Wand bei hochgradiger relativer Verkleinerung des Ventrikels. Die Hemisphärenwand ist zunächst durch Vermehrung des Zellmaterials gewachsen wie der Reichtum von Kernteilungsfiguren besonders in der ependymären Lage der V. Schicht zeigt. Während die Zellen anfangen im Groben in allen Schichten eine gewisse Anordnung zu gewinnen, fehlt hier (in der V. Schicht Innenlage) jede Spur davon, man hat den Eindruck, dass hier in lebhafter Weise Zellvermehrungen stattfinden und dass die gebildeten Zellen nach dem inneren der Hemisphärenwand zu vorgeschoben werden. Dass eine Veränderung der gegenseitigen Lagerung der Zellen zueinander stattfindet, dafür sprechen unter anderem die Schichtenbildung in der II. Schicht, die Knospen der II. Schicht gegen I., dafür spricht ferner, dass die IV. Schicht an Zellenreichtum erheblich abgenommen hat und am Ende des sechsten Monats absolut (nicht nur relativ) weniger Zellen enthält als im vierten Monat. Das Material muss also irgend wohin transportiert worden sein. Vielleicht ist ein Teil der IV. Schicht zum Aufbau der angrenzenden Lagen III und V verwendet worden, dafür spricht, dass die IV. Schicht an der Begrenzung gegen III und V lichter ist als in ihrer Mitte. Inwieweit bei diesen als notwendig zu postulierenden Verschiebungen aktive und passive Momente eine Rolle spielen, ist einstweilen nicht zu entscheiden. Es ist zu bedenken, dass in der ependymären Schicht von V in dieser Zeit massenhaft Neubildungen von Zellen erfolgen, hier sind Kernteilungs-



Fig. 49.

Dasselbe wie Fig. 47 vom achtmonatlichen Fötus.

figuren zahlreich vorhanden. Wir finden hier ausser Keimzellen und indifferenten Zustandsformen Neuroblasten, unmittelbar unter dem Epithel des Ventrikel an Stellen der Hemisphärenwand, wo später nur die Marksehieht und keine Ganglienzellensehicht liegt. Diese Elemente müssen weggeschafft werden und im weiteren Verlauf der Entwickelung, z. B. im achten Monat schon (Fig. 49) ist diese Wucherungszone (Sehieht V) zellarm geworden. Dabei können unmöglieh alle Zellen derselben einfaeh in den anliegenden (späteren Mark-) Sehiehten der Hemisphäre aufgenommen sein, da ja unter diesen Zellen Neuroblasten sind und Nervenzellen in den tiefen Marklagen normalerweise nicht vorkommen. Das Corpus striatum entsteht in direkter Anlagerung an den Ventrikel, aber nur in einem Teil der Wand desselben, während die Wucherungszone die ganze ventrikuläre Wand bedeckt. Sehliesslieh kommen innerhalb der Sehieht IV im vierten Monat Neuroblasten vor, also in einer Sehicht, welehe sowohl von der Rinde, als von der ventrikulären Oberfläehe dureh eine an Gerüstwerk reiche Zwischenschieht (Vorstufe des späteren Markkörpers) getrennt ist. Diese Umstände zeigen, dass in den besproehenen Stadien des embryonalen Lebens Elemente grauer Substanz einzeln und in Gruppen sieh in jenen Teilen der Hemisphärenwand vorfinden, wo später keine graue Substanz liegt. Nur unter der Annahme einer Ortsveränderung kann diesen Teilen ihr späterer Bestimmungsort zu teil werden. Die ursprünglieh aus einer kompakten Zellenmasse bestehende Hemisphärenwand gliedert sieh im wesentlichen zunäehst dadureh, dass Sehichten mit reichliehem Gerüstwerk die zellenreiehen Parallelzonen auseinanderschieben. Wenn also auch gewiss die Dickenzunahme und das Wachstum von III und äusserer Lage von V ein passives Auseinandersehieben der Zellenmassen bewirkt, so darf man doch nicht vergessen, dass aueh zur selben Zeit noeh in der ventrikulären Oberfläehe fortwährend Neubildungen von Zellen stattfinden, die nach ihrer Masse nieht allein zum Ersatz des sich nur wenig expandierenden ventrikulären Epithels bestimmt sein können.

Die Momente, welehe für diesen Vorgang sprechen, sind auch im weiteren Verfolg in gleiehem Sinne zu beobachten, die Differenz ist aber keine so erhebliche mehr wie zwisehen den Bildern des vierten und seehsten Monats. Die IV. Sehieht verdünnt sich mehr und mehr, ist im achten Monat (Fig. 49) nur noeh eine ganz schmale Verdichtungszone der zelligen Elemente. Das Gerüstwerk von III und V fliesst ineinander über und bald stellen III und V, indem IV verschwindet, eine einheitliche Sehieht dar. Im ganzen Hergang wäehst mit der Dieke

und allgemeinen Massenzunahme auch Zahl und Grösse der Gefässe. Die ventrikuläre Ependymschicht wird immer zellärmer, schliesslich besteht hier nur noch das Epithel, hinter welchem die Wucherungszone gänzlich verschwunden ist. Die Keimzellen zeigen ähnliches Verhalten wie die Neuroblasten.

Zellvermehrung und Wanderung der Zellen sind nicht die einzigen Momente des Wachstums. Hält man die Hemisphärenwände vom vierten, sechsten und achten Monat nebeneinander, so sieht man, dass die Volumzunahme derselben nicht allein durch eine Vermehrung der Zellen (in Anbetracht der Grössenausdehnung des Gehirns), sondern in allen Schichten auch durch eine Vermehrung der Zwischensubstanz erfolgt ist. In den tieferen Lagen hat die streifige Masse eine grosse Zunahme (Gerüstwerk und Fasern) erfahren. Aber auch in der Rinde ist die Grundmasse deutlicher geworden und zugleich dichter, sie hat ein homogenes Aussehen. Dieser Umstand bringt es mit sich, dass die Zellen auseinanderrücken, wobei eine gewisse Gleichartigkeit des Abstandnehmens innerhalb der einzelnen Rindenschichten hervortritt. Die Rinde zeigt im achten Monat die gleiche Einteilung in lichtere und dichtere Lagen, hier (im achten Monat) besteht eine ausgesprochene Neigung aller (besonders der helleren) Schichten zu Längsreihenbildung. In der Rinde des reifen Kindes sind unter erheblicher Dickenzunahme der Rinde die Längsreihen verschwunden und die Elemente erscheinen diffus ziemlich gleichmässig (innerhalb der einzelnen Rindenschichten) verteilt. Fasst man diesen Vorgang mit Rücksicht auf das Auftreten der Zwischensubstanz ins Auge, so kann man sich vorstellen, dass dieselbe so entsteht, dass sie erst die Elemente in Längsreihen auseinanderdrängt. Da sich hieran alle ausser der obersten Schicht beteiligen, gewinnt es den Anschein, dass die Zwischensubstanz von der Tiefe aus vordringt. Nachher verteilt sie sich auch gleichmässig in horizontaler Richtung und zerstört sozusagen die Längsreihen, so dass die Elemente nun gleichmässig diffus gelagert erscheinen.

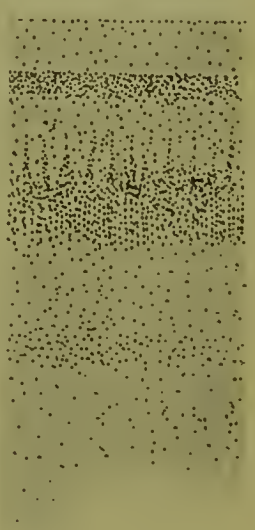


Fig. 50.

Hirnrinde vom Neugeborenen, ebenso wie Fig. 47—49.

In der Schichtenbildung innerhalb der Rinde selbst besteht die im sechsten Monat gewonnene Lagerung weiter. Der Epithelsaum der Ependymschicht verschwindet gegen die Geburt hin nach und nach gänzlich. Die Ependymschicht wächst nicht ganz proportional zur Rinde, das Verhältnis ist 1 : 7, sie hat sich also relativ verschmälert. Die Schichten-

bildung innerhalb der Rinde ändert sich insofern, als mit der zunehmenden Menge der Zwischensubstanz sich auch die Grenze der Schichten innerhalb der Rinde mehr und mehr verwischt. Seit dem siebten Monat beginnen Pyramidenzellen innerhalb der Rinde aufzutreten, sie erscheinen zuerst in den tiefen Lagen der Rinde in ziemlich gleichmässigen Abständen voneinander, von vornherein in geordneter Einstellung. Diese Einstellung der Elemente haben wir schon an den unfertigen Elementen gesehen und es verdient erwähnt zu werden, dass mit zunehmender Entwickelungshöhe diese Einstellung eine allgemeine wird, in früherer Zeit (vierter Monat) lagern auch in der Rinde die Neuroblasten noch teilweise quer und schräg. Nach und nach findet aber eine allgemeine Ausrichtung der Elemente statt. Diese Ausrichtung bezieht sich auf die spezifischen Elemente. Es handelt sich um die Herstellung einer Anordnung der zelligen Elemente innerhalb der Rinde, also um einen Teil der architektonischen Gliederung derselben. In den in der Hemisphärenwand tiefer liegenden grauen Teilen (Corpus striatum) sind diese Vorgänge, soweit sie das Auftreten der Zwischensubstanz etc. betreffen auch zu verfolgen, nur tritt hier, wie ja auch am fertigen Organ auch im Laufe der Entwickelung das architektonische Moment zurück, gegenüber der Rinde.

Man darf nicht vergessen, dass mit den betrachteten Vorgängen die innere Gliederung nicht vollendet ist, da zur Zeit der Geburt die Rinde noch keineswegs definitive Gestaltung zeigt, sie wächst nicht allein noch erheblich in die Dicke, sondern auch die Anordnung und Reifung der einzelnen Elemente und die Bildung der Zwischensubstanz sind Prozesse, die über die Geburt hinaus noch fortschreiten.

Dazu kommt nun ein letztes mit der architektonischen Gliederung eng verbundenes Element, die eben erwähnte Reifung der zelligen Elemente. Während all der beschriebenen Phasen sieht man die Zellenelemente aus dem indifferenten in einen definitiven Zustand übergehen d. h. das Überwiegen der Elemente ersterer Art macht einem zahlreicheren Auftreten von Übergangsformen und dieses schliesslich dem Vorherrschen fertiger Elemente Platz. Die Reifung der zelligen Elemente geht mit den Gliederungsvorgängen fortdauernd parallel, so dass die Elemente, während sie wandern, während sie ihre Anordnung und Einstellung erhalten, zugleich auch sich weiter entwickeln und definitiven Charakter erhalten. Zu der Reifung gehört auch die Normierung der Elemente auf eine bestimmte, der Norm entsprechende Zahl (jedenfalls innerhalb weiterer Grenzen), also auch die Vermehrungstendenz nach einem bestimmten Gesetz. Die Reifung des Markes ist dem

gegenüber ein accidenteller Vorgang und soll deshalb hier nicht näher betrachtet werden.

Die beschriebenen Vorgänge erweisen sich somit allgemein betrachtet als eine Reihe von Grundprinzipien, nach welchen sich die architektonische Gliederung vollzieht. Als solche sind somit zu betrachten:

1. Die Wanderung der Elemente.
2. Die Gruppierung der Elemente.
 a) durch Schichtenbildung,
 b) durch das Auftreten der Zwischensubstanz, Normierung des Abstandes,
 c) durch Einstellung der Elemente.
3. Die Reifung der Elemente
 a) durch Normierung ihrer definitiven Zahl,
 b) durch Normierung ihrer definitiven Form und Struktur.

Die Anordnung der grauen und weissen Substanz wird im grossen und ganzen zwischen dem 4. und 6. Monat erreicht. Die Vorgänge der groben Architektonik erreichen damit einen gewissen Abschluss. Ihre Fertigstellung fällt also im wesentlichen in den Anfang der organogenetischen Phase. Eine Störung zu dieser Zeit stört also vor allem die Wanderung der Teile. Die richtige Anordnung der Elemente, die Lagebeziehung der Verbände (Heterotopien), die topographischen Verhältnisse dieser groben architektonischen Gliederung (Rinde aussen, Mark innen) sind nicht innegehalten worden (Fall I und II).

Die Einstellung der Elemente innerhalb der geschlossenen grauen Verbände hat die Vollendung der groben Architektonik, Sonderung von Grau und Markfeld z. T. zur Voraussetzung. Sie fällt also mehr in einen späteren Zeitabschnitt der Organogenese. Setzt hier die Störung erst ein, so sind zwar Mark und Rinde typisch geschieden, die grauen Verbände gegliedert, aber innerhalb derselben ist die feinere Differenzierung (Einstellung, Schichtentypus etc.) ausgeblieben (Rinde in Fall III). Da diese feineren Vorgänge der inneren Gliederung die grobe Architektonik z. T. voraussetzen, so ist klar, dass im Fall einer Unterbrechung dieser Vorgänge die (also auch mangelhaft angegliederten) grauen Verbände Störungen der inneren Organisation zeigen (Rinde in Fall I und II). Die Reifung vollzieht sich synchron mit Wanderung und Gruppierung. Deshalb findet man bei allen genannten Arten der Störung sie teilweise unvollendet. Da die Reifung der Vorgang ist, der die beiden anderen

überdauert, so kann sie allein mangelhaft sein, bei normaler Architektonik und normaler Einstellung (Erkrankung in den ersten Lebensjahren. Fälle von Hammarberg).

In dieser allgemeinen Fassung kann man diese Vorgänge als solche genereller Natur oder als organogenetische Grundprinzipien bezeichnen. All diese Vorgänge sind aber an eine Erscheinung gebunden, welche auch aus der vorstehenden Betrachtung resultiert und welche ich die Harmonie der Entwickelung nennen möchte. Bei der eben besprochenen zeitlichen Aufeinanderfolge handelt es sich nicht um eine scharfe Trennung. Für die Reifung gilt, wie gesagt, dass sie sich gleichzeitig mit den wechselnden Anordnungen der Zellen und der allmählichen Herausbildung ihrer definitiven Lagerung an den Elementen vollzieht. Gleichzeitig mit den Reifungsvorgängen und der Gliederung innerhalb der Rinde treten im Mark successive zwischen den Bälkchen des Gerüstwerkes feine Fasern auf, die den Markkörper definitiver Gestaltung entgegenführen. Das wesentliche ist die Gleichmässigkeit aller der Vorgänge im Bereich der ganzen Hemisphäre. In diesen Dingen liegen eine lange Reihe korrelativer Momente, und nur das gesetzmässige Einhalten dieses Parallelismus garantiert den normalen Entwickelungsablauf. Der Reichtum der Gliederung des fertigen Gehirns beruht in der unerschöpflichen Fülle der Beziehungen seiner Einzelteile zueinander. Die Normierung der definitiven Gestalt dieser Beziehungen und Verbindungen zueinander ist eben das Resultat der organogenetischen Phase. Wie früh solche Beziehungen auftreten, ist schwer zu entscheiden, vielleicht schon sehr früh.

Für diese Normierung der Beziehungen der Teile zueinander ist wichtig, dass, wie mich Studien an normalen embryonalen Objekten gelehrt haben, zusammengehörige Teile in ganz bestimmtem gegenseitigen Verhältnis reifen, so besteht eine ganz bestimmte Korrelation der Entwickelung zwischen Rinde, Brückengrau — Kleinhirnrinde, dann zwischen Occipitalhirn — corpus geniculatum externum, retina etc. Dieses alles zu Zeiten, wo noch kein Mark existiert (Momente der Abhängigkeit und Selbständigkeit der Differenzierung. Roux, Zingerle). Zu den Teilen, die sich an Ort und Stelle entwickeln, kommen, das bedingt die Wanderung, solche von anderer Gegend. Man kann sich auch diese Wanderung nicht anders als in den bestimmten Normen sich vollziehend denken, so dass die Zahl und Art der einheimischen wie der fremden (zelligen und anderen) Elementen, die die Gestaltung eines bestimmten Zellkomplexes ausmachen, typisch vor sich geht. Auch Teile der Zwischensubstanz, die Endausbreitung von Fasern fernliegender Zellen (cf. Degene-

rationsmethode von Monakow) stellen ein eingewandertes Element dar. Als das Wesen der harmonischen Entwickelung erscheint allgemein ein gesetzmässiges Gleichgewicht, welches sich in der Tatsache ausdrückt, dass die Entwickelung in den einzelnen Hirnteilen in örtlicher und zeitlicher Koincidenz sich vollzieht und fortschreitet bis zum Ende und nicht in der Weise, dass erst ein Abschnitt fertig gestellt wird und der Reihe nach die anderen. Zu diesem Verhalten der Hirnteile unter sich gehören innerhalb der einzelnen Abschnitte zwei Momente:

a) Das autochthone Moment: Entwickelung der Teile am Orte.

b) Das fremde Moment: Herstellung der Beziehungen der Teile untereinander, Einwanderung von heterogenen Elementen. Hierfür ist die Tatsache illustrierend, dass da, wo Heterotopien im tiefen Mark auftreten, auch die Störung der Rindenstruktur am intensivsten ist (s. u.).

Die gegebene Betrachtung von Wanderung, Reifung und Gruppierung stellt die Heterotopien (Verlagerungen) und die Störungen der inneren Struktur der grauen Substanz (speziell Makro- und Mikrogyrie) in eine genetische Reihe. Mit dieser Auffassung ist keine definitive Systematisierung bezweckt. Hierfür ist die Summe des zu überblickenden Materials noch nicht gross genug. Das Studium dieser Dinge an der Fülle des Materials des Züricher Institutes und ihr Vergleich mit zahlreichen normalen Präparaten und besonders mit niedrig differenzierten Missbildungen und mit pathologischen Präparaten verschiedener Genese hat mich überzeugt, dass die Summe der Möglichkeiten eine unendlich grosse ist. Die bis jetzt bekannten Formen erschöpfen alle Kombinationsmöglichkeiten längst nicht. Immerhin scheinen mir die gemeinsamen Punkte, welche die Anomalien darbieten, zu genügen, um einen entwickelungsgeschichtlichen Zusammenhang dieser Dinge unter sich anzubahnen.

v. Monakow hat als Erster die Heterotopien unter einheitlichem Gesichtspunkte dargestellt und von seiner Schule sind auch die prinzipiellen Wege für die Erforschung dieser Entwickelungsstörung angebahnt worden. Die Einteilung, welche von Monakow 1899 gab, ist folgende:

1. Vom Mutterboden abgesprengte und in Gruppen zerstreute Nerven-Zellen, Einhalten der Architektonik, z. B. vereinzelte Pyramidenzellen in den Markstrahlen,

2. Metaplasien architektonisch angeordneter grauer Substanz: Heterotopie der Olive,

3. Häufchen grauer Substanz unter dem Ependym des Seitenventrikels, Abkömmlinge des Ependyms,

4. subkortikale Windungen, unverbrauchtes Bildungsmaterial,

5. die neue Rinde lagert tiefer, hat klarere Schichtenbildung als 4, weist oft Spalten auf,

6. paradoxe Architektonik, durcheinander gerührte Teile in der Gross- und Kleinhirnrinde.

Weiterbauend auf dieser Einteilung wird dank der erheblichen Menge von Beobachtungsmaterial, die seit 1899 das Züricher Institut weiter gesammelt hat, eine Erweiterung und Vertiefung derselben möglich sein. Bekanntlich ist die gröbere anatomische Erscheinungsweise der Heterotopien schon seit langem bekannt, von Virchow und Meschede zum ersten Male beschrieben. Beschreibungen dieser Missbildung sind oftmals seitdem geliefert worden und neuere Erfahrungen haben gezeigt, dass sie fast in keinem Falle bei höher differenzierten Missbildungen fehlen. Diese Tatsache ist nach dem oben über die Störungen der organogenetischen Entwickelungsphase Gesagten nur verständlich. Auch die in der Literatur im ganzen beigebrachten Beobachtungen und die genaueren Studien dieser Dinge (besonders von Meine, Leonowa, Kotschetkowa, Anton) geben eine lange Reihe von verschiedenen Abstufungen dieser Erscheinung. Es war mir möglich, fast alle bisher bekannten Formen von Heterotopie an Originalpräparaten des Instituts studieren zu können.

Dem Folgenden möchte ich die nachstehende Einteilung zugrunde legen.

1. Die verschiedenen Grade der heterotopen Entwickelung sind zunächst daran gebunden, ob nur eine oder wenige Zellen einzeln oder in Gruppen gelagert oder aber ob ganze Verbandsteile, ganze anatomische Glieder der Anlage von der Verbindung mit dem Mutterboden und somit von dem gemeinsamen Schritt der Evolution ausgeschlossen sind. Wir betrachten in dem ersten Abschnitt die Verlagerung einzelner Zellindividuen, die sich getrennt weiter entwickeln.

2. Es sind ganze Teile des Mutterbodens verlagert. Die weitere Entwickelung verläuft in dem Sinne, dass die ganze Masse einen ungegliederten Haufen von Zellen darstellt, die einzelnen Zellen liegen zwar in einer Totalität, oder auch in grösseren und kleineren Gruppen zusammen, es kommt aber nicht zu einer Differenzierung geschlossener Verbände.

3. Die abgesprengten Teile bilden geschlossene Verbände in allgemeinem Sinne, es kommt zur Bildung von Abschnitten mit den all

gemeinen charakteristischen Eigenschaften des Nervengraus, aber ohne innere Differenzierung, ohne Struktur einer Rinde etc., eines spezifischen Graus.

4. Die abgesprengten Teile differenzieren sich zu geschlossenen und geordneten Verbandkomplexen. Die heterotopen Partien zeigen Rindenschichtung, oder den inneren architektonischen Aufbau anderer grauer Massen (Olive).

5. Die Störung setzt ein, erst nachdem die gröbere architektonische Gliederung beendet ist. Es kommt nicht zur Absprengung einzelner Verbandsteile, sondern zur Störung der inneren Struktur der grauen Massen (Rinde) allein, ohne Verlagerung.

Für 1—4 ist also Ortsverlagerung charakteristisch. Diese Verlagerung kann offenbar auf verschiedene Weise zustande kommen. Das Resultat ist stets, dass die Organteile, die Zellelemente ihren Bestimmungsort nicht erreichen. Entweder die Wanderung beginnt gar nicht (basale Platte, subependymäre Heterotopien) oder sie wird auf halbem Wege sistiert (Heterotopien im Markfeld) oder sie erfolgt in falscher Richtung, Irrwanderung (Heterotopien der Olive).

Alle fünf Formen haben gemeinsam, dass es sich um ein Anhalten oder um eine Ablenkung der normalen Entwickelung handelt. Die Folge ist eine Störung der Harmonie der Entwickelung, ein Teil bleibt hinter den anderen zurück. Das Anhalten wandernder Teile bedingt das Erhaltenbleiben einer im Laufe der Evolution vorübergehenden Phase. Aus dem transitorischen wird ein stationärer Zustand. Für Reifung und Gruppierung verhält es sich ebenso. Das Resultat ist also die Fixation einer Entwickelungsphase (cf. Abschnitt 11).



Fig. 51.
Halbschematische Darstellung der Rinde und der dieser zunächstliegenden Markpartien in Fall I. Schnitt 748. *a* Ganglienzellen einzeln und in Nestern (*b*) zwischen den Markstrahlen.

1.

Bei der Absprengung einzelner Zellen (Fig. 51) ist eine gröbere Veränderung der inneren Architektonik des Mutterbodens nicht unbedingt zu erwarten. Wenn die Zahl der Zellen keine zu grosse ist, wird der Defekt innerhalb der Anlage selbst kaum zu konstatieren sein. Das wesentliche Moment liegt darin, dass die abgesprengten Zellen sich einzeln und ohne gegenseitig innere Beziehungen zueinander zu gewinnen, weiter entwickeln. Die Zellen liegen dabei einzeln oder in kleineren Gruppen näher oder entfernter voneinander. Zwischen den Markstrahlen in der Tiefe unter der Rinde findet man in missbildeten Hirnen ausnahmslos Ganglienzellen liegen. Auf die Bedeutung dieser in die Tiefe verlagerten und sich isoliert entwickelnden Nerven-Zellen hat zuerst von Monakow (1899) aufmerksam gemacht. Ferner hat Matell in seinem Fall diese in das Mark verlagerten Zellen beschrieben. Nicht selten findet man auch in normalen Gehirnen in den Markstrahlen mehr oder weniger tief verlagert einzelne Pyramidenzellen, es hängt dies mit der Tatsache zusammen, dass die Abgrenzung der Rinde nach der Tiefe zu überhaupt eine wenig scharfe ist. Beim normalen entfernen sich diese Pyramidenzellen aber nicht allzuweit von der unteren Grenze der tiefsten Schicht, auch zeigen sie in der Einstellung stets denen, die innerhalb der Rinde liegen, analoges Verhalten. In den pathologischen Gehirnen liegen aber die Verhältnisse anders. Hier erstrecken sich die Pyramidenzellen weit ins Mark hinein, im Fall I kommen selbst im Stirnhirn, das noch am meisten eine normale Gliederung von Mark zu Rinde zeigt, Ganglienzellen bis weit in den Markkörper hinein vor, überall im Markkörper kann man in diffuser Verteilung vereinzelt solche finden. Sie zeichnen sich durch sehr verschiedene Höhe der Entwickelung und dadurch aus, dass sie weder unter sich, noch zu etwelchen Teilen grauer Substanz Beziehungen verraten. Auch die der Rinde am nächsten liegenden zeigen keine Einstellung. Teils zeigen sie die Gestalt von Neuroblasten, bald sind es Formen mit kleinem Protoplasmahof, grossem Kern und mit mangelhaften Ausläufern, bald stellen sie sich als fertige Ganglienzellen dar. Die Zellen liegen zuweilen im ganz dichten Mark, zuweilen besteht aber auch ein kleiner freier Hof in ihrer unmittelbaren Umgebung. Sie liegen in verschieden grosser oder in gleich grosser Entfernung voneinander, in kleinen Gruppen werden sie aber auch zuweilen angetroffen (Fig. 51 b). Es entstehen so kleine Nester von Ganglienzellen, deren einzelne Elemente keinen inneren Zusammenhang zeigen, so dass man von einem Verbande derselben

nicht reden kann. Das gemeinsame Moment ist nur das topographische. Indem aber in manchen solcher Gruppen die Zellen zuweilen doch Gleichartigkeit in der Entwickelungshöhe verraten, sind diese Gruppen in fliessendem Übergange zu später zu bespreehenden Formen der Heterotopie.

Das Verhalten dieser Dinge ist noch nach einer andern Seite von Wichtigkeit. Die Verteilung der Zellen in der Tiefe des Markes wird an manchen Stellen eine ganz ausserordentlich reiche. Die Ganglienzellen sind jeweils nur von einzelnen Markfasern getrennt, Grundsubstanz ist reichlich vorhanden, so dass man stellenweise im Zweifel ist, ob man von grauer Substanz, deren Elemente weit auseinander gezogen sind mit reichlich eingebetteten Markfasern reden soll oder von Markkörpern mit zahlreichen, diffus darin verteilten Ganglienzellen. Das Bild erinnert (abgesehen von der Reifung der Elemente) in seiner innigen Beziehung verschiedener Elemente sehr an das Verhalten der Hemisphärenwand im 4. Monat. Hier sind im späteren Markkörper zahlreiche Neuroblasten und indifferente Elemente in diffuser Verteilung zu finden. Denkt man sich die Teile des Markkörpers topographisch auf dieser Stufe stehen geblieben, aber individuell ausgereift, so erhält man ein Bild, das stellenweise mit der Beschaffenheit des Markkörpers in Fall I grosse Ähnlichkeit hat. So ist in Figur 7 (s. o.) bei a der ganze Markkörper von Rindenteilen diffus durchsetzt, die in loser Verteilung ohne Gruppen und Verbände zu bilden und ohne jeden gegenseitigen Zusammenhang durch die ganze Markkörpertiefe hindurchreichen, von der Rinde bei a^1 bis zur Rinde bei a^2. Es stimmt mit der Massenhaftigkeit, in welcher hier Ganglienzellen verlagert sind, überein, dass in diesem Fall auch die zugehörigen (topographisch zugehörigen) Rindenteile veränderten Bau zeigen. Eine Korrelation zeigt sich also in höheren Graden dieser Art von Veränderung doch.

Matell hat die Zellen, die sich vereinzelt abgesprengt im Markfelde finden, in vier verschiedene Arten unterschieden: 1. kleine pyramidenähnliche Zellen, 2. unregelmässig geformte, 3. solche mit grossen Kernen, 4. zahlreiche Körner. Wesentlich an seiner Beschreibung ist die Analogie der Formen mit embryonalen Zuständen, seine Form 3, der er einen schmalen, beinahe homogenen Protoplasmaring zuschreibt, erinnert sehr an die embryonalen Keimzellen. Er führt diese Verhältnisse auch auf frühe embryonale Stufen zurück.

2.

Das Wesen der zweiten Gruppe besteht in der örtlichen Vereinigung grösserer Massen verlagerter Elemente. Diese örtliche Vereinigung ist das einzige bindende Moment. Die Masse differenziert sich nicht zu einem geschlossenen Ganzen, was dadurch bedingt ist, dass eine höhere Entwickelung der Gesamtheit der Elemente unterbleibt. Wir sehen also eine Masse von Zellen, die man nicht anders als wie mit Teig bezeichnen kann.

Diesem Verhalten begegnen wir in der als „basale Platte“ bezeichneten Bildung im Fall I und II (Fig. 52). Studiert man die histologischen Details, so gewahrt man in einer aus fast ausschliesslich indifferenten Zellen mit spärlicher Zwischensubstanz bestehenden Grundmasse zahlreiche Gefässe, ferner vereinzelte Ganglienzellen und Gruppen von solchen

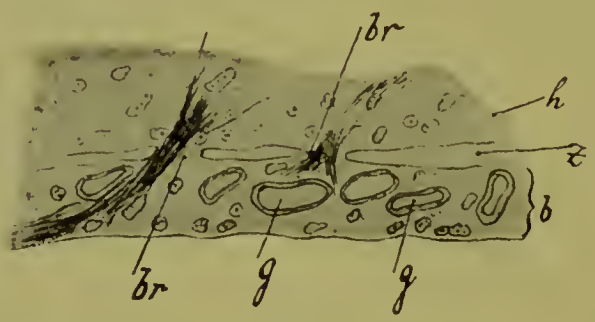


Fig. 52.

„Basale Platte“ *(b)*, in der Struktur genau wie die Basis der Hemisphäre *(h)*. *z* = Zwischenraum zwischen Basis des Gehirns und Platte. *br* = Brücke zwischen beiden, durch welche Markfasern hindurchziehen. *g* = Gefässe.

und schliesslich Markfasern in wechselnder Menge, meist spärlich. Die Zellen liegen gleichmässig verteilt. Unabhängig von einer allgemeinen Organisation dieser Platte haben einzelne Elemente die volle Entwickelungsreife erlangt.

Die Markfasern sind spärlich, durchziehen wirr die Grundmasse, zeigen nicht selten Varikositäten. An den Stellen, wo die Platte mit der Basis der Hemisphäre zusammenhängt, wechseln einzelne Fasern oder solche in lose Bündeln geordnet, zwischen Hemisphäre und Platte. Sonst sind innerhalb der Platte die Fasern nur an der unteren Oberfläche reichlicher vorhanden. Die Markfasern zeigen nirgends Ordnung zu geschlossenen Zügen, nirgends einen exakten Verlauf, häufig ziehen sie gewellt, durchflechten sich, scheinbar planlos, biegen spitzwinkelig um oder kehren in der Richtung zurück, aus der sie gekommen sind. Zwischen Grundsubstanz, Zellen und Mark bestehen keinerlei geordnete

Beziehungen. Die Gefässe sind sehr zahlreich, von dünner Wand und vorwiegend geschlängeltem Verlauf, sehr weit und blutreich wie embryonale Gefässe.

In den beschriebenen Einzelheiten bieten sich zahlreiche Analogien mit den rudimentären Hirnteilen bei niedrig differenzierten Missbildungen. Die ganze histologische Beschaffenheit der Platte erinnert an die Area medullo-vasculosa bei Hemicephalen, eine Ähnlichkeit, die sich bis auf Einzelheiten erstreckt. Vergleiche mit Präparaten der Area medullo-vasculosa, welche ich zu diesem Zwecke angefertigt habe, sowie mit Präparaten der Veraguthschen Arbeit haben eine Übereinstimmung der Zellen, ihrer Lagerung und ihres Mengeverhältnisses gezeigt, Übereinstimmung bieten ferner die Gefässe dar, ferner die in Gruppen und einzeln ausgereiften Ganglienzellen. In beiden Fällen eine Totalität ungegliederter indifferenter Zellenmassen, ohne Ausbildung geschlossener Organisation, dabei aber keine Harmonie des Verhaltens, einzelne Elemente erreichen durch Selbstdifferenzierung einen höheren Grad der Entwickelung. In unserem Falle zeigt die Area medullo-vasculosa-artige Platte engen Zusammenhang mit der Hirnbasis an vielen Stellen. Sekundäre Verwachsungen sind dies nicht. Entzündungssymptome fehlen, auch spricht das Verhalten der Markfasern und der Umstand dagegen, dass das Gewebe der „Brücke“ ebenso beschaffen ist wie die Platte selbst. Die strukturelle Beschaffenheit der Hemisphäre an der Hirnbasis selbst ist, wie oben bei Beschreibung der Fälle I und II erwähnt ist, entsprechend der Ausdehnung der Platte selbst verändert im Sinne einer Annäherung an den Aufbau dieser selbst: Vorherrschen indifferenter Zellformen, mangelhafte Differenzierung im groben, zahlreiche atypische, nicht zu Bündeln geordnete Markfasern. An der Grenze der Platte verschwindet auch dieses Verhalten der Hemisphärenbasis. Dieser Umstand und die zahlreichen Brücken sprechen für einen innigen Zusammenhang dieser benachbarten Teile. Auch spricht die Lage der Platte — Mitte der Hirnbasis — zugunsten der erwähnten Analogie. Die Platte selbst zeigt nach den Seiten einen Zusammenhang mit der Pia. Meso- und endodermale Elemente — die mangelhafte Differenzierung auch der pialen Elemente macht die Abgrenzung unmöglich — liegen hier also dicht an- und durcheinander. Stellenweise aber hat sich die Pia deutlich abgesondert und liegt dann der Platte stets ventral an, nie zwischen Platte und Hemisphärenbasis. An den Grenzen (der lateralen sowohl wie der vorderen und hinteren) sind die Gefässe besonders reichlich.

Die ganze Beschaffenheit der Platte spricht somit dafür, dass es sich nur um einen Teil des basalen Bodens des Gehirns handelt, der

die ursprüngliche Beschaffenheit des Medullarplattenstadiums bewahrt hat. Die Elemente derselben sind zum Aufbau der Hemisphäre nicht in normaler Weise herangezogen worden. Andere Teile der ursprünglichen Anlage haben sich differenziert. So stellt der erhaltene „sitzengebliebene" Rest der Medullarplatte ein heterotopes Element dar, unverbrauchtes am ursprünglichen Orte fixiertes Bildungsmaterial. Der Mangel der Wanderung und der Heranziehung zum Aufbau des Gehirns bedingt im reifen Organ den ἕτερος τόπος dieser Anlageteile.

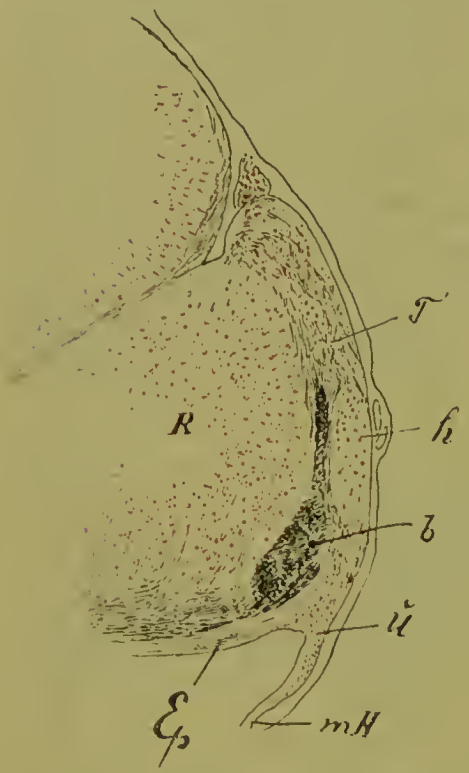


Fig. 53.

„Balkenheterotopie". (Stelle aus Fig. 15 entsprechend.) Die Fig. 53 ist einem anderen Schnitt (800) entnommen. Fall I. Die ganze Partie, wo der Balken hätte auswachsen sollen, ist von ungegliederten Massen eingenommen. *U* = Umschlagstelle in die dünne mediale Hemisphärenwand *m. H.* *h* = heterotope gegliederte Partie innerhalb der weniger gegliederten Masse *T*, die die Randwindung *R* bedeckt. *b* = Bündel *b*. *Ep* = Ependym des Seitenventrikels.

Noch an einer anderen Stelle (Fig. 53) der äusseren Hirnwand im Fall I findet sich ähnliches vor. An der Stelle, wo der Balken hätte auswachsen sollen, also unmittelbar an der medialen Seite des mit b bezeichneten Bündels findet sich durch den mittleren Teil der Hemisphäre hindurch eine eigentümliche Gestaltung der Hirnoberfläche (Fig. 17, b. h., Fig. 53). Hier zeigt die Betrachtung, dass zwischen einem dichten Gewirr von Fasern, die sich in ungeordneten Zügen durchflechten, Massen grauer Substanz eingelagert sind. Das Ganze macht den Eindruck, dass die graue Substanz nicht differenziert ist, die Ganglienzellen sich nicht zu Verbänden geordnet haben. Über das ganze Feld sind zahlreiche indifferente Zellen und Ganglienzellen zerstreut, die in einer Grundsubstanz liegen, welche keine faserige, sondern eine homogene Beschaffenheit besitzt. Nirgends erweist sich die graue Substanz in scharfer oder herdförmiger Abgrenzung gegen die Markfasern. Die graue Substanz imponiert als die Grundmasse, in welcher die Markfasern eingebettet sind. Die Gefässe sind dünnwandig, weit, gefüllt und von geschlängeltem Verlauf. Gegen die Substanz der Hemisphäre grenzt sich die Masse meist durch einen dichten Faserstreifen ab, in der grauen Grundmasse besteht ein kontinuierlicher Zusammenhang. Die Pia überzieht die ganze Masse, ist scharf überall von ihr abgesetzt.

Verfolgt man das Ependym vom Seitenventrikel her gegen den oberen inneren Winkel desselben, so sieht man hier, unmittelbar unter dem medialen Rand des Bündels b dieses nach unten umbiegen und die Innenseite der medialen Hemisphärenwand bilden (m. H. Fig. 17). Diese wird auf ihrer Aussenseite von einem dünnen Blatte grauer Substanz (Fig. 53 m. H.) gebildet. Dieses Blatt geht aus dem beschriebenen „teigigen" Feld an der Stelle, wo der Balkendurchbruch fehlt, hervor und hängt hier mit der grauen Masse der Hemisphäre zusammen. Sie entspricht also der dorsomedialen Verschlussplatte des Ventrikels, die bekanntlich in der Embryonalzeit die Lamina terminalis darstellt. Goldstein hat es wahrscheinlich gemacht, dass die Balkenfasern ihren Weg durch die Lamina terminalis nehmen, eine Vorstellung, die genetisch klarer ist als die Ansehauung des Durchbrechens der Balkenfaserung durch die medialen sich berührenden Hemisphärenwände. Am Übergangsteil der späteren Randwindung in die ursprüngliche Lamina terminalis erfolgt normalerweise der Austritt der Balkenfasern. In Zusammenhang damit erfährt dieser Teil bekanntlich Umgestaltungen verschiedener Art. Es ist denkbar, dass die Verbildung dieser Partie mit dem Ausbleiben der Bildung des Balkens zusammenhängt, offenbar fiel damit doch für jene ein Faktor des Entwickelungsganges weg. Damit würde auch zeitlich die Störung in die Zeit des Balkenfaserdurchbruchs zu setzen sein und diese Annahme stimmt mit der niedrigen Differenzierung des Abschnitts überein. Nach Ähnlichkeit desselben mit der Struktur der basalen Platte, die wir wiederum für ein Analogon der Area medullo-vasculosa haben halten und somit von der Medullarplatte ableiten müssen, ist die Noxe in die erste Zeit der Bildung der Wand des Vorderhirnbläschen zu setzen, offenbar bereits vor oder unmittelbar nach dem Paarigwerden dieser Anlage, somit in eine Zeit, in der die Wand des Hirnbläschens zwar gebildet, aber noch nicht strukturiert ist. Sowohl im Falle der Platte, wie hier handelt es sich um Teile des Vorderhirnbläschens, die schon in sehr früher Entwickelungszeit aus dem normalen Entwickelungsgang ausgeschlossen worden, die dadurch fixiert und sitzen geblieben sind. Sie haben sich von der Stufe dieser Zeit teilweise weiter differenziert, aber nur in einzelnen histologischen Bestandteilen ohne Ausbildung höherer Organisation, ohne „innere Harmonie". Es ist an anderer Stelle betont, dass, um die Phase zu finden, von der an die Fixation der Anlage datiert, man die Anzeichen der frühesten Zeit, welche in dem missbildeten Teile sich vorfinden, festhalten muss. Die Analogie der basalen Platte mit der Area medullo-vasculosa hemicephaler Missgeburten fordert, die erste Äusserung der Störung in die Zeit der Medullarplatte,

bezw. der Bildung des Vorderhirnbläschens zu verlegen. Es handelt sich aber z. B. beim Hemicephalus um die Störung im Bereich der ganzen Medullarplatte. Dadurch wird diese in toto fixiert. Hier aber handelt es sich nur um Abschnitte derselben, neben denen der übrige Teil sich weiter gegliedert hat. Dies gilt auch nach der Dicke der Medullarplatte, der „basalen Platte“ fehlt das dorsale Epithel. Das für die Form der Missbildung bestimmende Moment liegt also hier in dem umschriebenen Charakter der Schädigung. Es weist dieses Verhalten darauf hin, dass auch in jener frühen Zeit Schädigungen vorkommen, die nicht die ganze Anlage zerstören, sondern zu Entwickelungshemmungen einzelner Teile führen.

3.

Die abgesprengten Zellenmassen stellen nicht mehr einen Haufen indifferenten Materials dar, dessen einzelne Teile nur individuell sich weiter entwickelt haben, ohne gegenseitige innere Beziehungen, sondern die ganze Zellenmasse ist einheitlich organisiert, wenn auch auf sehr niedriger Stufe. Die ganze Totalität der Zellen ist zu einem einheitlichen Zellenverband gegliedert. Diese Einheitlichkeit bringt es mit sich, dass die heterotopen Partien geschlossene Massen darstellen, deren Elemente ziemliche Gleichartigkeit in der Entwickelungshöhe zeigen. Deshalb fehlen hier innerhalb der Partie vereinzelte Nester hochdifferenzierter Ganglienzellkomplexe wie in der Area medullo-vasculosa und der „Platte“. In den Partien der jetzt zu besprechenden Gruppe zeigen also alle Teile ziemlich gleichen Schritt der Entwickelung, innerhalb der Heterotopie besteht Harmonie der Entwickelungshöhe, ein Zeichen für das Vorhandensein innerer Beziehungen der Teile. In der Platte, wo grosse Differenzen bestehen, fehlt eben die innere Harmonie der Teile.

Wie die Betrachtung der organogenetischen Entwickelung zeigte, ist die Feinheit dieser inneren Beziehungen der Teile ein wesentliches Moment für die Höhe der Organisation. Hier (3. Gruppe der Heterotopien) sind diese Beziehungen der Teile zueinander nur rudimentärer Natur, die Entwickelung hat nur bis zu Verbänden von allgemeinem Charakter geführt. Die Teile haben die allgemeinen Eigenschaften der grauen Substanz ohne spezielle innere Architektonik.

Diese Form der Heterotopien betrifft die grauen Massen, die an den Ventrikel angrenzen, direkt unter dem Ependym liegend. Sie stellen gegen den Ventrikel vorspringende knollige Erhebungen dar, im Fall I von ganz verschiedener Grösse, von mikroskopischer Kleinheit bis zu Erbsen- und Kirschkerngrösse.

Derartige Bildungen sind von Virchow und Meschede, Merkel, Ermann, Griesinger, Hoffmann, Tüngel u. a. beschrieben worden.

Diese Bildungen (Fig. 54, ferner Fig. 16, 17 ff., H_1 H) stellen auf dem Querschnitt kreisrunde oder ovale Felder dar. Gegen das Mark sind sie stets scharf abgegrenzt. Stets liegen sie dem tiefen Markfelde der Hemisphäre an dessen ventrikulärer Fläche auf, also zwischen diesem und dem Ependym. An der ventrikulären Fläche besitzen sie keinen Marküberzug. Von der Seite her, wo sie dem tiefen Mark-



Fig. 54.

Heterotopien (s. *H*) unter dem Ependym des Seitenventrikels (Fall 1). *H* = Heterotopien im Markfeld. *Ep.* = Ependym. *m* = Markfeld.

feld anliegen, ziehen stets gegen das Innere des Herdes zu einzelne Markstrahlen, zuweilen zu losen Bündeln geordnet. Die grauen Herde haben schon äusserlich die Beschaffenheit einer geschlossenen Formation. Sie zeigen zuweilen Zusammensetzung aus einzelnen Verbänden. Die Oberfläche ist dementsprechend in manchen in mehrere abgesetzte Kuppen zerteilt. Die Herde sind durch Markbündel getrennt. Die Trennung verrät sich noch mehr durch die Anordnung der grauen Substanz. Es zeigt sich, dass nach der Grenze der Herde zu die Zellen weniger dicht liegen, während sie im Innern je eines solchen Herdes gedrängter liegen. Die Zellen zeigen keinerlei bestimmte Anordnung, liegen in Nestern oder zu Strängen geordnet. Der Ausbildung nach

sind es, weitaus der Mehrzahl nach, indifferente, und solche von unfertigem Charakter; Neuroblasten sind zahlreich. Zellen einer bestimmten Art liegen nicht selten in grösseren und kleineren Gruppen. Fertige Ganglienzellen kommen vor. Sie liegen meist an der Basis der Herde gegen das Mark zu. Irgend eine Anordnung oder Einstellung ist nicht daran zu bemerken. Sie sind kleinere Elemente, viele von unfertigem Charakter. Auch diejenigen Zellen, welche das Aussehen von Ganglienzellen besitzen, erreichen nirgends die volle Organisationshöhe der Rindenzellen. Die Zwischensubstanz ist nicht sehr reichlich. Die Markmassen des angrenzenden Markstratums verlaufen in geordneten Zügen, irgend welche Figuren von wirrem Mark etc. in der Umgebung dieser Herde ist nicht zu sehen. Die Herde zeichnen sich also aus durch eine kompakte graue Masse von meist schlecht entwickelten, nicht hoch differenzierten Zellen und spärlicher Grundsubstanz. An der grauen Masse besteht eine Gliederung nur insofern, als dieselbe sich an vielen Stellen in Herde gliedert; die Gliederung ist eine grobe. Eine Anordnung und Einstellung der Elemente fehlt. Die Markentwickelung ist spärlich, dasselbe ist nur in einzelnen atypischen Fasern im Innern des Herdes vorhanden. Ausser den beschriebenen Zellformen kommen fertige gliöse Elemente in grosser Zahl vor.

Die Lagerung der beschriebenen heterotopen Partien erinnert ohne weiteres an Beziehungen zur ependymären Wucherungszone der Hemisphärenwand (ventrikuläre Oberfläche) in früher Embryonalzeit. Im vierten Monat haben wir sie auch in voller Ausbildung gesehen, gegen den sechsten und vollends gegen den achten allmählich verschwindend. Denkt man sich Teile dieser Schicht in loco verharrend und sich weiter entwickelnd, so bleiben Zellkomplexe unter dem Ependym der Hemisphäre. Nun ist die Wucherungszone eine diffuse, über die ganze ventrikuläre Oberfläche verteilte, die Heterotopien aber zirkumskript. Es kann sich also um Fixation einzelner umschriebener Teile der Anlage (der ventrikulären Wucherungszone) handeln. Die Zellen derselben sind nicht in den Verband der Hemisphärenwand aufgenommen worden. Sie sind liegen geblieben und haben sich an diesem (falschen) Ort entwickelt.

Relative Armut an Ganglienzellen bezw. Neuroblasten haben wir in dieser Wucherungszone gesehen, relative Armut in gleichem Sinne zeichnet auch die knolligen grauen Herde aus, wenn man sie mit den Heterotopien höherer Ordnung vergleicht. Auffallend ist ihr Reichtum an gliösen Elementen.

Das bestimmende Moment der Heterotopien ist, dass der sich entwickelnde Keim am falschen Ort sich zu seiner charakteristischen Gestalt und Anordnung auswächst. Auch hier drängen die in ihm wirkenden Kräfte nach Abschluss der Entwickelung: es sind eine Reihe von Spannkräften in ihm vorhanden, die durch seine örtliche Verlagerung nicht vernichtet werden. Sie können aber gleichzeitig damit vermindert und geschädigt sein. Dann werden natürlich die höchst differenzierten Elemente, zu deren Fertigstellung die höchste Summe von Spannkräften nötig ist, mit der Verminderung der Spannkraft ihre volle Reife nicht erlangen (Ganglienzellen), während die Spannkräfte zur Fertigstellung weniger hochstehender Zellen (Glia) noch ausreichen. Damit stimmt in den niedriger differenzierten Heterotopien die geringe Zahl Ganglienzellen bei grösserer Menge gliöser Elemente und unreifer Nervenzellen überein.

Ausser den Beschriebenen unter dem ventrikulären Ependym gehören zu dieser Form — Heterotopien als geschlossene graue Verbände ohne innere spezifische Architektonik — noch Herde grauer Substanz, die in der Gegend des äusseren Randes des Corpus striatum und in der Gegend der Nucleus amygdalae in Fall I und II auftreten. Die charakteristischen Eigenschaften dieser in Fig. 8 mit H und H_1 bezeichneten Heterotopien sind folgende: Teils diffuses Grau, von Markbündeln durchzogen, meist keine Gliederung im Grau, keine Anordnung, keine Einstellung der Elemente. Indessen, stellenweise verrät sich die Gliederung durch Abgrenzung einzelner Partien, ist aber nicht so strikt und scharf wie in den Herden unter dem Ependym. Nur undeutliche Neigung zur Bildung von Zellverbänden und Komplexen vorhanden. Markbildung reichlich, aber die Fasern sind zu Zügen nicht geordnet, keine „zerzausten Haare". Sonderung zum Teil durch Bündel, die aus der Tiefe des Marks kommen und durch die ganze Masse hindurch ziehen.

Die letzterwähnten Herde hängen, in Fall I besonders in grosser Ausdehnung, mit dem Corpus striatum zusammen. In dieser Weise sind sie auch schon von Otto, der auf die strukturelle Ähnlichkeit dieser Bildungen mit den Teilen des Corpus striatum hinweist, geschildert worden. Die Gegend des Nucleus amygdalae ist in beiden Fällen I und II von ganz atypischer Beschaffenheit und höchst unscharfer Begrenzung, ein eigentlicher Nucleus amygdalae fehlt, sein Platz wird in beiden Fällen von grauen Massen eingenommen, die in einzelne Herde zersprengt sind. Bekanntlich bestehen in dieser Gegend auch normalerweise eine Menge individueller Verschiedenheiten, so dass eine

streng typische Form für diese Verhältnisse überhaupt nicht existiert. Man kann sich also für die Entwickelung für diese Teile ein mehr labiles Verhalten vorstellen, das natürlich leichter in Unordnung gerät als andere Partien, in denen der typische Gang der Entwickelung fester normiert ist. Andererseits muss man daran denken, dass die verschiedenen grauen Kerne (Nucleus caudatus, lentiformis, amygdalae, claustrum) bei Tieren eine zusammenhängende graue Masse darstellen, so dass die ungenügende Abgliederung dieser Teile voneinander an phylogenetisch niedrigere Stufen sich anlehnt. Vielleicht hängt die Sonderung dieser grauen Massen in einzelne Kerne beim Menschen zusammen mit der reicheren Gliederung und Ausbildung des Markkörpers, so dass sie, wo diese fehlt (Ungulaten, Missbildungen), auch ausbleibt.

Es ist um so mehr daran zu denken, dass die eben beschriebenen Herde zum Teil von Partien abstammen, die in die Bildung des Corpus striatum hätten mit aufgenommen werden sollen, als einmal ihre Lage dafür spricht, ihr (für einen Teil derselben wenigstens) kontinuierlicher Zusammenhang mit jenen, ferner die Ausbildung der grauen Massen selbst. Der Struktur nach enthalten die heterotopen Partien grössere Mengen indifferenter Zellen, einzelne Neuroblasten und zahlreiche Gliaelemente, wie oben erwähnt, in manchen aber treten diese Elemente mehr zurück gegen fertige Ganglienzellen, so dass sie von dem echten Corpus striatum, auch was die Lagerung der Elemente anlangt, schwer zu unterscheiden sind. Mit dieser höheren Organisierung, indem die heterotopen Partien das Aussehen fertiger (normaler) grauer Teile annehmen und dementsprechend Ganglienzellen von definitivem Charakter in entsprechender Anordnung enthalten, ist der Übergang zur folgenden Form — Bildung der Elemente zu komplexen Verbänden in den heterotopen Partien — gegeben.

4.

Das charakteristische Moment dieser Form der Heterotopien ist darin gegeben, dass die verlagerten Massen geschlossene Verbände mit innerer Gliederung und Architektonik aufweisen. Diese Form der Heterotopien ist schon seit langem bekannt und oftmals beschrieben worden. Ihre Bedeutung hat zuerst v. Monakow erkannt, indem er auf die verschiedenen Grade der inneren Organisationshöhe dieser verlagerten Teile hinwies. Gerade diese Form hat für die ganze Lehre der Genese dieser Dinge einen grossen Wert. Einmal lassen sie durch ihre innere Gliederung ihre Beziehung zu bestimmt gegliederten Abschnitten des Graus erkennen. Man sieht leicht, dass Heterotopien mit

innerer charakteristischer Struktur fast stets die innere Architektonik von Teilen des sog. flächenhaften Graus (Rinde, Olive etc.) aufweisen. Echte Heterotopien von anderen Teilen der grauen Substanz, z. B. im Rückenmark, sind jedenfalls viel seltener. Es hängt dies damit zusammen, dass die Verbände des flächenhaften Graus mit der Ausbildung



Fig. 55.

Heterotopie. Rindenähnliche Struktur. Die Ganglienzellen zeigen Einstellung in einer Richtung und Andeutung der Anordnung in Schichten. *m* = Markstrahl. Fall I.

ihrer inneren Architektonik bis zur Erlangung definitiver Gestalt des ganzen Komplexes zahlreiche Veränderungen, Faltungen und Verschiebungen durchmachen. Beim Grau des Rückenmarks z. B. geschieht die Entwickelung viel mehr im Sinne einfacher Ausdehnung, als beim Wachstum des Rindenkomplexes (Gross- und Kleinhirn, Olive etc.), wo Expansion, Faltung und Verschiebung der Teile und zugleich grösserer Reichtum der Formenbildung vorherrscht. Je länger und mannigfaltiger die Reihe der Zustandsphasen von der Anlage bis zur fertigen Form

ist, je reicher die Beziehungen der gegliederten Teile zueinander, je grösser die Umgestaltungen und je mehr Verlagerungen etc. stattfinden, desto leichter ist in diesem Gang der Entwickelung bei krankhaften Momenten eine Veränderung örtlicher Beziehungen denkbar.

In den verschiedensten Abschnitten der Hemisphäre von Fall I, besonders indessen in der Gegend des Ammonshorns, ferner in Frontallappen etc. kommen in den der Rinde zunächstliegenden Teilen des Markfeldes Herde grauer Substanz vor, die sich durch ihre scharfe Umgrenzung auszeichnen (Fig. 6, Links h).

Innere Organisation besteht hier in verschiedener Beziehung. Die Ganglienzellen sind zum Teil in Gruppen gelagert, innerhalb deren eine bestimmte Einstellung in einer Richtung vorherrscht. Die Anordnung des Marks zeigt insofern Besonderheit, als überall eine strenge Trennung von Mark und Grau durchgeführt ist. Das Mark selbst zeigt vielfach Formation zu geschlossenen Bündeln, ist reichlich und verläuft in scharfen Zügen von striktem Verlauf, nicht in einzelnen, unbestimmt dahinziehenden Fasern. Von dieser Form der Heterotopie existieren zu solchen Formen, bei welchen eine innere Architektonik von verschiedener Organisationshöhe bis zu fertigem Rindenbau sich findet, fliessende Übergänge. Je mehr die Elemente in bestimmter Richtung eingestellt sind, je mehr sie Schichtung in verschiedenen Lagen zeigen, je mehr indifferente Elemente zurücktreten, um so mehr wird das der Fall sein. In Fig. 55 ist eine Heterotopie gezeichnet, die als eine solche Mittelstufe betrachtet werden kann. Die Elemente zeigen vorwiegend bestimmte gleichsinnige Einstellung, auch eine gewisse Schichtung ist vorhanden. Das Mark zeigt bei m eine Anordnung konform dem Markkamme eines Windungszuges der Rinde. Innerhalb desselben liegen vereinzelte Ganglienzellen. Die Schichtung selbst kann verschiedene Grade zeigen, mehr oder weniger deutlich sein, die Zellen können auch nur in bestimmter Einstellung alle zusammen ohne jede Schichtung liegen.

In Fig. 56, die aus Fall I, Gegend des Ammonshorns stammt, sieht man heterotope Herde in sehr variabler Organisationshöhe. Die betreffende Partie zeigt ein buntes Durcheinanderliegen von grauen Substanzfeldern zwischen einzelnen dickeren und dünneren Markzügen. Die Markteile stellen sich also als Bündel oder Züge dar, die sich in ihrem Verlauf durchkreuzen, als ob sie sich verirrt hätten und jeder unabhängig vom andern seinen Weg suchte. Die grauen Teile sind alle scharf abgegrenzt und zeigen die Zellen fast stets in bestimmter Anordnung, teilweise radiär gestellt einen Markstrahl umgebend, wie in der Rinde. Die einzelnen Partien zeigen dabei verschiedene Mengen

von Schichten, bei b ist nur eine einzige Reihe von Zellen vorhanden, in anderen, z. B. in c, sind mehrere Zellenschichten übereinander gelagert.

Sowohl im Gross- wie im Kleinhirn können derartige verlagerte Partien die volle Differenzierung in Form und Ausbildung der Elemente wie in der betreffenden Rinde erreichen. Dies kann man besonders gut — wegen der scharfen Trennung der Schichten — im Kleinhirn verfolgen. Schon Ernst hat in seinem Fall von Kleinhirnmissbildung hervorgehoben, dass auch in den verlagerten Partien der Kleinhirnrinde die Purkinjeschen Zellen stets die Grenze des Stratum granulosum einhalten. Der Fall Fig. 57 entstammt der Sammlung des Züricher Instituts, das Präparat ist mir von Herrn v. Monakow freundlichst überlassen worden. Es handelt sich um eine isolierte Störung der Architektonik in der Amygdala des Kleinhirns (a). Die Rinde ist nicht gefaltet, es fehlt die Expansion. Die Rindenteile liegen in der Tiefe. Man hat den Eindruck, dass deren absolute Masse gegen die Norm nicht verringert ist, sondern dass sie zwar gebildet, aber nicht gegliedert sind. Die Anordnung der Purkinjeschen Zellen zum Stratum granulosum zeigt (b), dass selbst in so hochgradiger Verlagerung noch strukturelle Organisation herrscht. Es scheint, dass zwischen bestimmten Teilen der sich organisierenden Hirnrinde, sagen wir zwischen einem bestimmten Abschnitt des Stratum granulosum und zugehörigen Purkinjeschen Zellen schon sehr frühzeitig bestimmte Beziehungen hergestellt werden, die auch bei Verlagerungen im Laufe weiterer Entwickelung aufrecht erhalten bleiben. Alle Teile dieser Abschnitte der Kleinhirnrinde zeigen die normale Architektonik der letzteren. Es kommen indessen einzelne Partien (Fig. 57c) von verlagerten Abschnitten der Kleinhirnrinde vor,

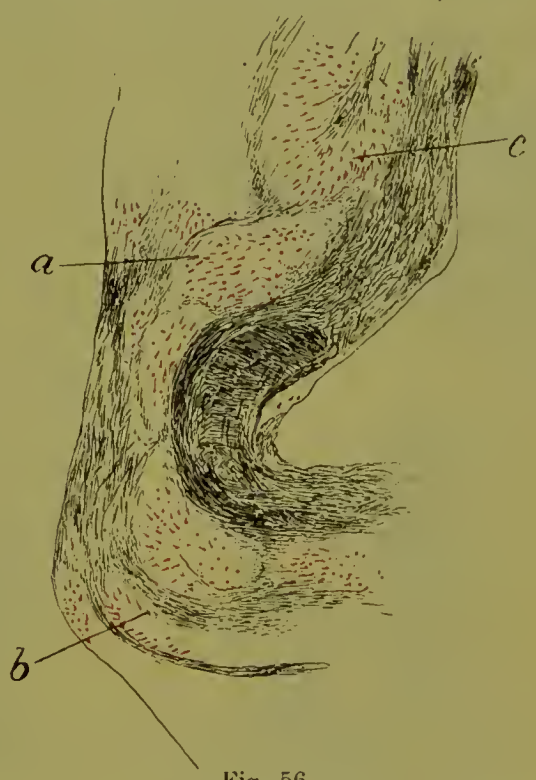


Fig. 56.

Fall I. Gegend des Ammonshorns. Schnitt 878. Mark- und Rindenteile in gesonderten Feldern. Zahlreiche Herde von Rindengrau zwischen den Markfasern. Die grauen Heterotopien zeigen verschiedene Entwickelungshöhe. In einigen *a* liegen die Zellen unordentlich, in anderen *b* sind sie zu einer (einfachen) Reihe angeordnet. In *c* Schichtenbildung der Ganglienzellen und Markkamm ähnlich wie in der Rinde.

welche in anderer als der bisher beschriebenen Weise strukturiert sind. Diese Teile bestehen aus kleinen Streifen des Stratum granulosum, in welche in reihenweiser Anordnung enge aneinander gelagerte Purkinjesche Zellen eingeschaltet sind. Auch aus diesem Verhalten spricht eine gewisse, offenbar schon frühzeitig normierte gegenseitige Beziehung zwischen bestimmten Teilen des Stratum granulosum und Purkinjeschen Zellen. Die Teile sind aber weniger weit dem fertigen Zustand entgegengereift, als die oben beschriebenen heterotopen Partien der Klein-

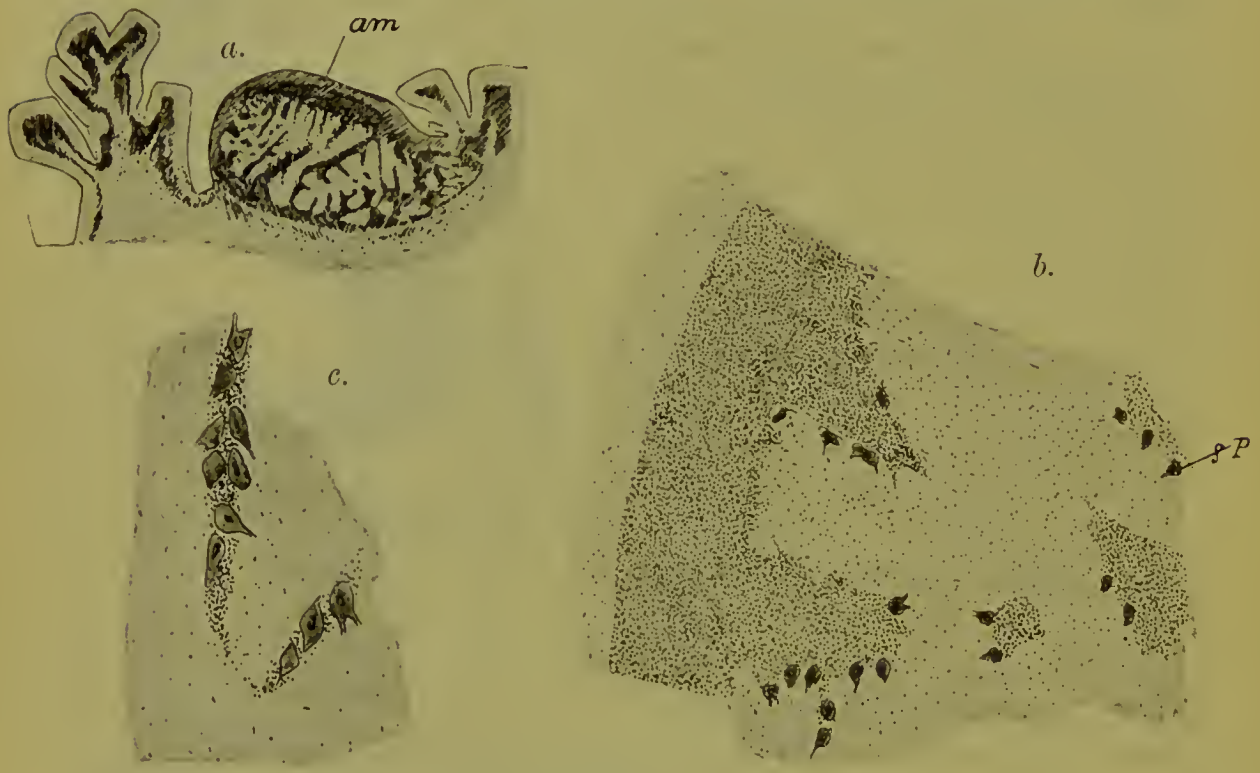


Fig. 57. *a—c.*

a. Amygdala *(am)* des Kleinhirns mit atypischer Architektonik (Vergr. = 4). *b.* Eine Stelle aus *a* stärker vergrössert. Man sieht in den durchaus rindenartig gebauten Heterotopien die Purkinjeschen Zellen *(P)* stets am Rande des Stratum granulosum liegen. *c.* Nest von Purkinjeschen Zellen in der Tiefe von *a.*

hirnrinde. In diesen letzteren (b) haben die einzelnen Strata der Rinde gegenseitige Anordnung und Einstellung, gegenseitiges Mengenverhältnis etc. in normalen Proportionen gefunden, hier aber (c) ist die Zusammengehörigkeit Purkinjescher Zellen und der Elemente des Stratum granulosum nur durch die örtliche Nebeneinanderlagerung ausgedrückt. Diese Teile (c) stehen also strukturell auf einer niedrigeren Stufe als die verlagerten Partien (b). Es verdient besonders bemerkt zu werden, dass in den heterotaktischen Partien der Kleinhirnrinde (Fig. 57 a, b, c) unfertige Elemente unter den Purkinjeschen Zellen

nicht zu finden sind. Es spricht dieses Verhalten dafür, dass sich diese Elemente hinsichtlich der Selbstdifferenzierung etwas anders verhalten, als die analogen Bestandteile der Grosshirnrinde. In den Heterotopien der letzteren, welche eine rudimentär entwickelte Schichtung zeigen, kurz in allen denjenigen Heterotopien derselben, welche eine niedrigere Organisationsstufe als die Struktur der Hirnrinde selbst zeigen, pflegt die Zahl unfertiger und indifferenter zelliger Elemente, der Neuroblasten, eine grössere zu sein. In denjenigen Heterotopien der Kleinhirnrinde dagegen, welche eine niedrigere Organisationsstufe als die Struktur der Kleinhirnrinde zeigen (Fig. 57c), sind die den Purkinjeschen Zellen entsprechenden Elemente alle von wohl ausgebildetem Charakter. Auch

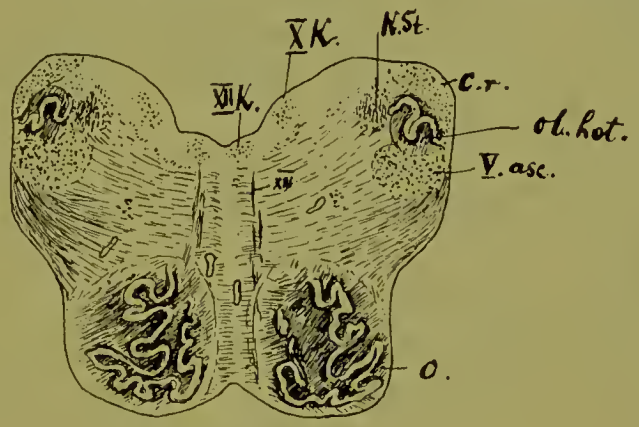


Fig. 58.

Heterotopie der Olive. Fall II. Vergr. = 4. *XIIK.* = Kern des Hypoglossus. *XK.* = Vaguskern. *K. St.* = Kleinhirnstiel. *c. r.* = Corpus restiforme. *ol. hct.* = heterotope Olive. *O* = Olive. *Vasc.* = aufsteigende Quintuswurzel.

die Teile des Stratum granulosum dieser Partie unterscheiden sich nicht von der Norm; Ernst hat beschrieben, dass sie sich schwächer färben. Heterotopie des Kleinhirns brachte Meschede (1872) zuerst bei. Pfleger und Piléz haben unter 400 Fällen im Kleinhirn 82 mal Heterotopien gefunden.

Unter den Heterotopien des flächenhaften Graus ist besonders die Heterotopie der Olive interessant. Bekanntlich ist diese Form schon einige wenige Male beobachtet (von Marchand und Meine), in ihrer generellen Bedeutung zum ersten Male von v. Monakow gewürdigt worden. Die (Fig. 58) in der Beschreibung des Falles II näher ausgeführte Heterotopie der Olive zeigt in der Anordnung der Elemente, in der Ausbildung derselben nach Form, Grösse, Gestalt etc. durchaus ein Verhalten, das von den betreffenden Teilen der normalen Olive keinen Unterschied darbietet. Alle bisher festgestellten analogen Beobachtungen

betreffen eine Verlagerung von Oliventeilen in die Gegend zwischen Corpus rectiforme, aufsteigender Trigeminuswurzel und innerer Abteilung des Kleinhirnstiels. Heterotopien von Teilen der Olive in eine andere Gegend sind bisher nicht beigebracht worden, und wenn die Zahl der Beobachtungen, wohl in Anbetracht der Seltenheit des Befundes, bisher auch eine ausserordentlich geringe ist, so ist doch die Gleichartigkeit der Fälle bemerkenswert. Andererseits habe ich (s. u.) bei einem dreiwöchentlichen Kinde, das ein in allen Teilen völlig normales Gehirn darbot, in der gleichen Gegend kleine, abgesprengte Oliventeile gefunden und Beobachtungen, welche im Züricher Institut auch an anderen normalen Gehirnen angestellt worden sind, haben gezeigt, dass in der Gegend des Corpus restiforme kleine, olivenartig gebaute Teile der grauen Substanz keinen seltenen Befund darstellen.

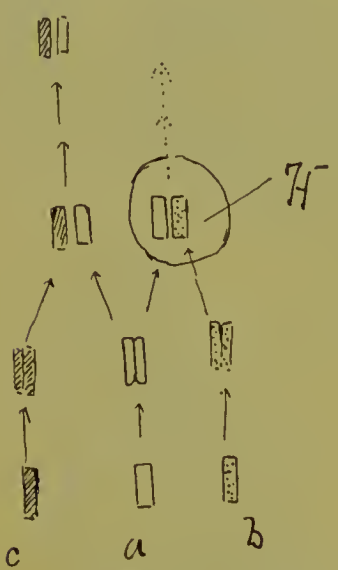


Fig. 59.

Schema der Wanderung von Teilen, die einer gemeinsamen Anlage entstammen.

Diese Beobachtungen zeigen Gesetzmässigkeit, insofern, dass abgesprengte Teile der Olive eine Prädilektion für die Gegend des Corpus restiforme darbieten. Vielleicht kann man diese Erscheinung im Sinne einer Wanderung der Elemente (Fig. 59) in folgender Weise verwerten:

Die Abkömmlinge einer gemeinsamen Urzelle wandern unter normalen Verhältnissen in gleichsinniger Weise. Unterwegs gehen die Abkömmlinge der Urzelle a Beziehungen mit denen von b und c ein. Alle Teile wandern an den gleichen Endort. Unter pathologischen Verhältnissen werden aber z. B. diejenigen Abkömmlinge von a, welche zu b in Beziehung treten, am Weiterwandern verhindert, fixiert. Sie bleiben am falschen Ort liegen (Heterotopien), während die übrigen Abkömmlinge von a etc. den Bestimmungsort erreichen. Im Fall der gestörten Entwickelung wird ein Teil dieser Abkömmlinge aus der normalen Bahn verlagert. (Irrwanderung an einen falschen Ort, Störung der Harmonie der Organteile.) Am falschen Ort entwickeln sich die verlagerten Teile zu normaler struktureller Beschaffenheit. Die Gesetzmässigkeit des Ortes der irrgewanderten Teile stellt vielleicht den Ausdruck topographischer oder ähnlicher Beziehungen dar, die im Laufe der Entwickelung einmal eine (vorübergehende) Rolle spielen. Die Aufgabe des Studiums derartiger Heterotaxien ist das Suchen solcher Gesetzmässigkeit.

Im Anschluss an die vorhergehende 4. Gruppe mögen Betrachtungen erwähnt werden, welche Gehirne betreffen, die sonst in allen Teilen völlig normal gebildet sind.

1. In dem völlig normalen Gehirn eines dreiwöchentlichen Kindes habe ich innerhalb des Feldes des Corpus restiforme, entsprechend einem durch die Mitte der Olive gehenden Frontalschnitt, also Lage analog wie in Fig. 58 des Falles II, einen grauen heterotopen Herd gefunden, der in Fig. 60 abgebildet ist. Die Form dieses Herdes zeigte eine bandartig gewundene Beschaffenheit, die Anordnung der Zellen, ihre Grösse, Beschaffenheit gleichten dem der Olive des gleichen Falles. In der Umgebung des Herdes lagen vereinzelte Ganglienzellen zwischen den Markfasern.

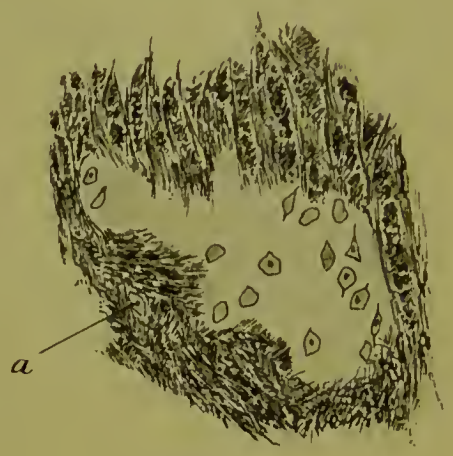


Fig. 60.

Partie aus dem Corpus restiforme eines normalen Gehirns (Kind von 3 Wochen). Heterotope graue Partie (Oliventeile?) im Corpus restiforme. *a* einzelne Ganglienzelle.

2. In dem völlig normalen Gehirn eines zweijährigen Kindes habe ich in der Hinterwand des Seitenventrikels an dessen hinterer, äusserer



Fig. 61.

Heterotope graue Partie *h* aus einem normalen Gehirn (Kind, 2 Jahre). *V* = hinteres Ende des Seitenventrikel. *F* = Fimbria. *H* = Hinterhorn. *t* = Tapetum. *s* = Sehstrahlung. *f. l. c.* = Fasciculus longitudinalis inferior. *a* = Ammonshorn. *n. c.* = hinteres Ende des Nucleus caudatus.

Umgrenzung einen kleinen Herd grauer Substanz gefunden, welcher etwa 4½ mm in sagittaler Richtung mass, auf dem Querschnitt etwa kreisrund war und 1 mm Durchmesser hatte. Ein direkter Zusammenhang dieser Felder mit dem Schwanzteil des Nucleus caudatus war

nirgends vorhanden und die innere Struktur dieses Herdes bot die Anordnung der Elemente im Corpus striatum (Fig. 61).

Diese beiden Beobachtungen zeigen, dass abgesprengte oder irrgewanderte Teile grauer Substanz gelegentlich auch in normalen Gehirnen beobachtet werden können, und dass kleine Abweichungen von der Norm in dieser Beziehung in die Variationsbreite des Normalen fallen. Eine genaue Beobachtung dieser Verhältnisse und eine Fixierung der Grenze dieser Varietäten wird vielleicht grosse individuelle Verschiedenheiten zutage fördern. Die Grenze dieser letzterwähnten Erscheinungen gegenüber der als pathologisch anzusehenden Heterotopien ist schwer zu ziehen. Auch diesen letzteren Heterotopien in normalen Gehirnen kommt die Eigentümlichkeit zu, dass die sie umgebende Marksubstanz in der unmittelbaren Umgebung des Heterotopenherdes eine Veränderung der Anordnung seiner Fasern zeigt. In Fig. 60 sieht man an verschiedenen Stellen die Fasern aus dem Herd heraus- und in diesen hineinziehen.

Hiermit ist die Reihe der Missbildungen, die mit einer Verlagerung grauer Substanz verbunden sind, erschöpft. Es ist nun zunächst noch die Frage zu beantworten: Wann überhaupt können wir von einer „Heterotopie“ reden. Auch im Rückenmark sind Heterotopien zahlreich beschrieben worden (Feist, Kronthal, Ruffini u. a.). Wenn es sich um einen verlagerten Teil grauer Substanz handelt, welcher eine niedrigere Organisationsstufe darbietet, der nur eine partielle Rindenschichtung unreifer Elemente, Neuroblasten etc. enthält, so ist die Frage des pathologischen Moments leichter zu beantworten. Bezüglich des Rückenmarks ist daran zu denken, dass bei dem Herausnehmen desselben bei der Sektion an dem weichen Organ auch bei vorsichtiger Behandlung Quetschungen und Zerrungen zustande kommen können, und bekanntlich hat Ira van Gieson durch derartige Manipulationen am Rückenmark scheinbare Störungen der Architektonik verschiedenster Art, Verlagerungen der Teile zueinander, Spaltbildungen, Heterotopien, ja sogar scheinbare Verdoppelungen künstlich erzeugt. Diese Tatsache mahnt in der Beurteilung aller solcher Erscheinungen zu grosser Vorsicht. Die Figur 62 stellt eine artifiziell erzeugte Heterotopie grauer Substanz des Rückenmarks mit Spaltung des Hinterhorns dar. Die Deformierung der betreffenden Rückenmarkshälfte (linke) schützt hier nicht vor Verwechselung, weil auch im Falle einer genuinen Bildung solcher Art es natürlich erscheint, dass die betreffende Rückenmarkshälfte in der ganzen äusseren Konfiguration ihrer Entwickelung zurückbleibt. Vergleicht man die artifiziell erzeugte Heterotopie innerhalb des Rückenmarks mit manchen derjenigen Heterotopien desselben Organs

welche als krankhafter Natur beschrieben worden sind, so legt die grosse Ähnlichkeit der sich darbietenden Bilder die Notwendigkeit nahe, bei derartigen Befunden im Bereich des Rückenmarks nicht allzu enthusiastisch im Sinn der Annahme einer genuinen Heterotopie vorzugehen. Zunächst ist schon oben darauf hingewiesen worden, dass Verlagerungen und Irrwanderungen von Teilen der grauen Substanz in den Abschnitten des flächenhaften Graus gemäss der Bildung dieser Teile eher zustande kommen müssen. Die graue Substanz des Rückenmarks dagegen, die von Anfang an in unmittelbarer Umgebung des Zentralkanals entsteht und mehr durch Volumzunahme mit relativ geringen Gliederungserscheinungen wächst, bietet zur Entstehung derartiger Anomalien viel weniger Gelegenheit dar. Die topographischen Beziehungen der grauen und weissen Substanz ändern sich im Rückenmark von Anfang an nicht, hier fehlen die Verschiebungen der Teile gegeneinander in dem Masse, wie sie in höheren Hirnteilen eine grosse Rolle spielen. Die Störungen der Architektonik des Grosshirns, wie sie in den Heterotopien zum Ausdruck kommen, lassen sich zum Teil zu den Entwickelungsvorgängen dieses Organs zwanglos in Parallele setzen (subependymäre Heterotopie), während diese Möglichkeit bei der Verlagerung grauer Substanz des Rückenmarks fehlt. Es ist ferner zu beachten, dass in Fällen hochgradiger Atypien des Grosshirns und der anderen höheren Hirnteile das Rückenmark eine hochgradige Selbständigkeit zeigt, die Norm hinsichtlich des Baues und der Anordnung seiner Teile (wenn auch bei quantitativer Verkleinerung) noch zu gewinnen. Es ist daher berechtigt, die Frage aufzuwerfen, ob nicht gerade das Rückenmark geringere Tendenz zu derartigen Störungen der Architektonik, als die höheren Hirnteile zeigte.



Fig. 62.

Rückenmark vom Erwachsenen. Normal. Künstlich erzeugte Heterotopie, Spaltung des Hinterhorns durch unvorsichtige Herausnahme bei der Sektion. Vergr. = 4.

Heterotopien der grauen Substanz, die eine höhere Organisation erlangt haben und den typischen Bau der Rinde oder Olive etc. zeigen, sind entsprechend diesem hohen Grade von Selbstdifferenzierung auch mit Mark ausgestattet. Jedenfalls fehlt bei den höher organisierten Heterotopien eine bestimmte Anordnung des Markes, sei es im Innern, sei es in der Umgebung der Herde, niemals. Hierher gehören die konzentrischen Fasern, welche die heterotopen Herde umgeben, hierher gehören die Figuren der zerzausten Haare und der Fensterblumen. Es

muss bei höher organisierten Heterotopien der Ausdruck bestimmter anatomischer Beziehungen zum umgebenden Mark als eine Forderung angesehen werden, wenn diese Heterotopien als solche angesprochen werden sollen. Liegen graue Heterotopien von charakteristischer Struktur (wie z. B. die in manchen Fällen beschriebene Atypie des Rückenmarks) innerhalb des Markfeldes, ohne dass in der Umgebung des grauen Herdes die Markfasern Veränderung ihres Verlaufs oder Beziehungen zu dem Herd darbieten, so liegt die Annahme artifizieller Entstehung sehr nahe. Ein Moment, das in der Umgebung vieler heterotoper Herde in höheren Hirnteilen gefunden wird, sind gewisse anderweitige reaktive Vorgänge der Umgebung, Gefässvermehrung u. dergl. Auch diese können wichtigen Anhalt für die Differentialdiagnose bieten. Untersucht man diese Verhältnisse an älteren Gehirnen, so bieten die heterotopen Partien nicht selten den Zustand hochgradiger Gliose dar. Innerhalb der grauen Substanz des Rückenmarks, die namentlich in den mittleren und hinteren Teilen so wenig charakteristisch Architektonisches darbietet, von Heterotopie zu reden (Switalski), wird wohl in den meisten Fällen eine unbeweisbare Annahme bleiben, wenn nicht die anatomischen Merkmale der echten Heterotopie grauer Substanzteile nach Anordnung, Abgrenzung, Differenzierungen und Reaktionserscheinungen erfüllt sind.

Namentlich in Gehirnen älterer Individuen zeigen heterotope Partien nicht selten gewisse sekundäre pathologische Momente, regressive Metamorphosen, Spaltbildungen, Sklerosierung, wie sie wiederholt beschrieben worden ist (Kotschetkowa u. a.), auch die abnorme Pigmentation von Ganglienzellen (Simon), die Verfettung derselben (Meschede) in Herden gehört hierher. Dies sind accessorische Momente, meist später erworben.

Ein besonderer Punkt ist die Begriffsbestimmung und Differentialdiagnose gegenüber den Geschwülsten. Ein wesentliches Moment der Heterotopien gegenüber den Tumoren liegt darin, dass jene den Typus in Anlehnung an den Bau der grauen Substanz und ihrer Vorstufen nicht verlassen. Die Heterotopie entsteht dadurch, dass Teile grauer Substanz auf irgend einer embryonalen Stufe fixiert werden, dass verlagerte Teile am falschen Ort einen Teil oder die volle Höhe der Organisation erlangen. Die Bildung entsteht in Anlehnung an diese Organisation und bleibt von dieser ableitbar. Wird dieser Bildungstypus verlassen — und darin liegt das qualitativ verschiedene —, dann haben wir den Tumor vor uns. Dies kann einfach dadurch geschehen, dass die Heterotopie wächst. Die Genese der Tumoren aus Keimverlagerungen (das sind ja gerade die Heterotopien) ist bekannt,

eine waehsende Heterotopie ist ein Tumor. Wo liegt die Grenze? Zur Entwiekelung gehört die Ausreifung der zelligen Elemente, der allmähliche Übergang aus dem indifferenten Zustand in den der definitiven differentiellen Beschaffenheit. Auch in den verlagerten Gewebsteilen findet dies zum Teil statt, aueh in der Heterotopie können die Zellen sieh zu typisehen Ganglien- und Gliazellen entwiekeln. Soweit diese Faktoren, die Einstellung im Sinne typiseher Arehitektonik ete. tätig sind, soweit reieht der Charakter der Bildung im Sinne der Heterotopien. Soweit also ein verlagerter Teil sieh im Sinne der Evolution weiter entwiekelt, solange der Bildungstypus des fertigen Organs oder einer ihrer embryonalen Vorstufen das Ziel des Waehstums ist, sobald mit der Erschöpfung der embryonalen Entwiekelungstendenz das weitere Waehstum der Heterotopie sistiert, solange ist der verlagerte Gewebsteil eine eehte Heterotopie.

Nieht alle Formen der Heterotopien werden die gleiehe Tendenz zum Ausgangspunkt von Tumoren bieten. Naturgemäss die Höehstentwiekelten am wenigsten. Diejenigen, welche fertige Rindenteile und meist ausgebildete Ganglienzellen enthalten, kommen hierfür kaum in Betracht. Denn die Ganglienzelle hat nicht mehr die Fähigkeit der Proliferation, sie ist zu hoeh differenziert. Wohl aber werden die niederen Formen hierbei eine Rolle spielen. Die Teile, z. B. der subependymären Heterotopien haben ihre normale Lagerung und Funktion nieht erreieht, hier herrsehen die indifferenten Formen, von den fertigen die Gliaelemente vor. Hier bleiben, um mit Rössle zu reden, die Zellen jugendlieh. Sie bleiben und mit ihnen die ganze heterotope Partie auf embryonaler Stufe stehen, sind also sehon zur Zeit der Geburt in einem Missverhältnis des Alters zu ihrer Umgebung. Ihre Indifferenz oder definitiver Charakter (Glia) hat ihnen die Fähigkeit der Teilbarkeit und Vermehrung erhalten. So sind alle Bedingungen zum Tumor gegeben. So kann er (Hartdegen) schon im Gehirn der Neugeborenen sich finden oder sieh schon bald naeh der Geburt entwickeln. Die subependymären Heterotopien von Fall I stehen an der Grenze von Heterotopie und Tumor, ihr knolliges Vorgetriebensein gegen das Ventrikelvolumen zeigt von Wachstumsvorgängen in denselben.

Differentialdiagnostiseh kann man folgendes verwerten:

Die oben beschriebenen Veränderungen, welehe das Mark in der Umgebung der Heterotopie darbietet und die zum Teil in Veränderungen des Verlaufs, in Verhinderung der Markbildung bestehen, fehlen bei eehten Heterotopien höherer Organisation nie. Andererseits sind die Reaktionserscheinungen in der Umgebung von Tumoren entsprechend

der Reaktion auf einen Fremdkörper, also Reizerscheinungen, Druckatrophien oder Erscheinungen entzündlicher Natur; während die Umgebung der Heterotopie Gliederungsdefekte, Erscheinungen agenetischer Art (Markmangel) oder Unordnung in der primären Anordnung der Elemente (Figur der zerzausten Haare etc.) zeigt. Es fehlen demnach in der Umgebung der Heterotopien Zerfallsprodukte, Körnchenzellen, ebenso Blutungen und ihre Residuen, also Erscheinungen des allmählich wirkenden Tumors.

5.

Kotschetkowa hat in ihrer grundlegenden Arbeit auf den Zusammenhang hingewiesen, den die architektonischen Störungen der grauen Substanz darbieten. Die in die Tiefe verlagerten Teile, die Heterotopien, imponieren als versenkte Windungen, während andererseits im Bereiche der Heterotopien die Rinde Veränderungen ihres Baues zu zeigen pflegt. Die Zahl der schon früher mitgeteilten Beobachtungen über Heterotopien der grauen Substanz war eine sehr grosse, eine einheitliche Betrachtung und eine Parallelisierung mit den Verbildungen der Rinde scheiterte zumeist an dem Mangel der serienweisen Untersuchung solcher Gehirne und einer hinlänglich grossen Zahl von Vergleichsobjekten. So sehr daher unsere Bekanntschaft mit solchen Formen sich mit der Zeit bereicherte, so wenig vertiefte sich unsere Erkenntnis von dem Wesen und der Genese dieser Dinge. Erst die genaue Betrachtung und Vergleichung dieser Anomalien untereinander, die Beobachtung dieser Form in jedem einzelnen Fall nach Form, Lage, Grösse und Anordnung in Serienschnitten, die genaue Kenntnis der Struktur und ihr Vergleich mit embryonalen Bildungsstufen, mit dem Zustand des flächenhaften Graus im gleichen Fall und ferner mit teratologischem Material verschiedener Differenzierungshöhe bahnte die Möglichkeit einer einheitlichen Erklärung an.

In Zürich sind seit Jahren unter Führung v. Monakows an unermüdlich gesammeltem Material planmässig diese Dinge untersucht worden, und die vorliegende Darstellung ist nur als Aufbau auf jenen Arbeiten möglich gewesen. Die von v. Monakow und Kotschetkowa gegebene Einteilung der Heterotopien liegt derselben zugrunde. Als das wesentliche Moment, das die Reihe dieser Beobachtungen zutage gefördert hat, erscheinen einmal die Parallelismen zwischen der embryologischen normalen Gliederung und den heterotopen und anderen architektonischen Störungen, die zugleich als ein wichtiger Faktor ins Feld geführt werden müssen für die Berechtigung und Notwendigkeit, in

dem Ergebnisse dieser Forschungsmethode einen wichtigen Ausbau embryologischer Forschung zu erblicken. Die Verlagerungen grauer Substanz in das Innere der Hemisphäre zusammengenommen mit der Proportionalität der Veränderungen der Rinde (Mikrogyrie etc.) fallen für die Tatsache ins Gewicht, dass diese Teile in einem genetischen engen Verhältnis stehen. Da auch die Betrachtung der organogenetischen Entwickelung am normalen Objekt eine Beteiligung der tieferen Hemisphärenabschnitte an dem Aufbau der Rinde ergibt, so zeigt die teratologische Beobachtung eine wichtige Übereinstimmung mit jenen Ergeb-



Fig. 63.

Kleine heterotope Herde grauer Substanz im Markfelde (*H*). *m* = atypisch (makrogyrisch) gebaute Rinde. *Ep.* = Ependym der Seitenventrikel. Occipitallappen. Präparat des Falles Meine. Archiv für Psychiatrie. Bd. 30.

nissen. Alle bisher näher studierten Fälle haben gezeigt, dass bei Heterotopien eine gleichzeitige proportionale Störung der Rindenstruktur vorliegt. Dies zeigen u. a. die Beobachtungen von Matell und Meine. Von gleicher Wichtigkeit war die Untersuchung und das Studium der Formen niedriger differenzierter Missbildungen, wie wir sie besonders den Arbeiten von v. Monakow, Veraguth, v. Leonowa, Nägeli, K. und G. Petrén etc. verdanken. Einmal reichen auch bei den höher differenzierten Missbildungen die prinzipiellen Momente der Störung oft in sehr frühe Zeit zurück, vielleicht setzt auch bei den höher differenzierten Missbildungen die Störung zuweilen ebenso früh ein wie bei niedriger differenzierten, nur mit dem Unterschied, dass sie bei ersteren

mehr lokalen Charakter hat und so nur einen Teil der Anlage (cf. „basale Platte“) fixiert, während bei letzteren die mehr diffuse Schädigung die ganze Anlage in früher Zeit betrifft. Wie schon v. Monakow betont hat, ist bei der gleichzeitigen Störung mehrerer Anlagen der Ausgang derselben in die älteste zu verlegen. Ebenso geben diejenigen Eigenschaften, welche Momente einer frühesten Phase enthalten, Anhalt für die Beurteilung der Zeit der Störung dieser Anlage. Neben der Fixation verändern sich ja die fixierten Teile im Laufe der pathologischen Entwickelung auch weiter. Daraus erhellt die Bedeutung, welche für die Beurteilung des Studiums der höher differenzierten Missbildungen die niedriger differenzierten Formen haben.

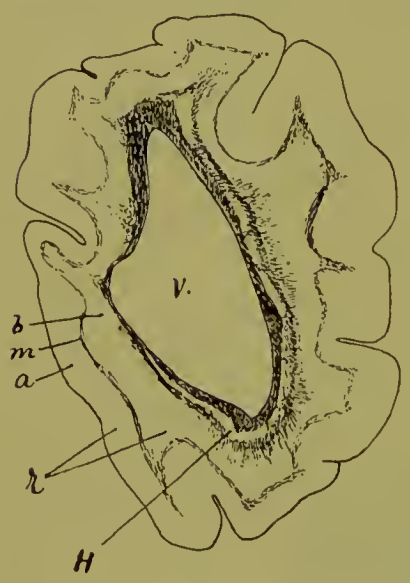


Fig. 64.

Querschnitt des Occipitallappens. Fall Meine, Arch. f. Psychiatrie 30. Natürliche Grösse. V = Ventrikel. r = makrogyrisch verdickte „doppelte“ Rinde, durch einen Markstreifen m in einen oberflächlichen Teil a und einen tiefen Teil b geschieden. H = Heterotopien zwischen dem tiefen Markstratis.

Die entwickelungsgeschichtliche Betrachtung (s. o.) hat uns gezeigt, dass die Gliederungsvorgänge, die zur Abgrenzung von Mark und Rinde führen, Vorbedingung sind für den weiteren normalen Ablauf der strukturellen Gliederung innerhalb der Rinde. Daher findet man bei Heterotopien Störungen der Rindenstruktur. Andererseits aber ist normalerweise die innere Struktur der Rinde mit der Abgrenzung von Mark und Rinde nicht vollendet. Setzt also nach letzterer eine Störung ein, so ist eine strukturelle Anomalie der Rinde ohne Heterotopien die Folge. Schon in der Arbeit von Mesehede findet sich die Notiz, dass die Verbildungen innerhalb der Rinde sich ebenso weit erstreckten wie die heterotopen Partien. Aus den Abbildungen bei Probst ist dies Verhalten gleichfalls zu erkennen. Der Verfasser weist auch darauf hin. Im Fall I ist die Architektonik des flächenhaften Graus im Occipitallappen durchbrochen, wo sich auch Heterotopien in grosser Menge finden. Ferner ist hierfür von besonderer Bedeutung der Fall Meine. Ich habe von noch vorhandenem Material dieses Falles Präparate angefertigt und gebe hier zwei Abbildungen eines Schnittes durch den Occipitallappen wieder (Fig. 63 u. 64). Für das eben Gesagte ist die Figur 63 illustrierend, unten heterotope Masse, darüber eine „makrogyrische Rinde“.

Wir sehen hier (Fig. 64) zunächst eine ungefähr normale Rinde, die nach ihrer inneren Struktur nur eine sehr mangelhafte Schichtung zeigt; dann folgt (b) ein Streifen Marksubstanz und schliesslich (e) eine abermalige rindenartige graue Partie, die aber keine Rindenschichtung zeigt, sondern Ganglienzellen in einer Grundsubstanz unregelmässig verteilt enthält. Man kann hier streiten, ob man die Erscheinung als Rindenverdoppelung auffassen will oder nicht. Beachtet man, dass auch zwischen den Stratis des tiefen Marks sich bei h Herde grauer

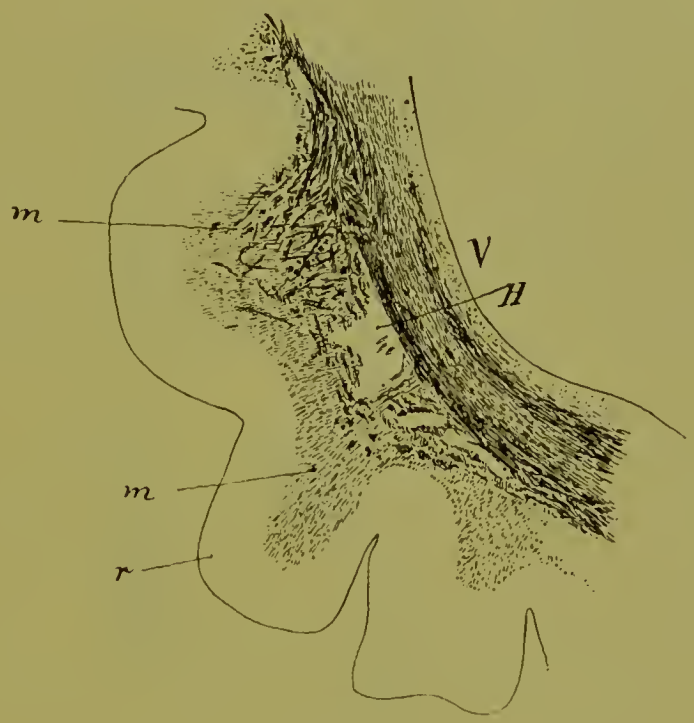


Fig. 65.

Fall II. Frontalschnitt 466. Vergr. = 3. *H* = Heterotopie an der Grenze der tiefen Markstrata und der Markstämme. In der Umgebung von *H* zerzaustes Mark. Teile der Rinde *r* durchsetzen diffus den Markkamm *m* bis in die Gegend von *H*. *V* = Ventrikel.

Substanz vorfinden, so kann man sagen, dass durch die ganze Dicke des Occipitallappens hindurch sich graue Substanz erstreckt, dass die Abgrenzung und Gliederung des Marks und der Rindenteile eine ungenügende ist, dass die graue Substanz relativ vermehrt ist. Jedenfalls kann man in diesem Fall den Charakter heterotoper grauer Substanz nicht scharf sondern von der Rindenveränderung, beides ist innig verbunden. Die ganze Partie b erscheint als in der Tiefe sitzengebliebene Rinde oder doppelte Rindenanlage. Die Oberflächengliederung ist mangelhaft, die Furchen sind seicht, es handelt sich um eine ungenügende Differenzierung.

Ähnlich zeigt das folgende Bild (Fig. 65), das dem Schnitt 466 des Falles 2 entstammt, die enge Verbindung und genetische Untrennbarkeit von Heterotopie und Veränderung der Rindenstruktur. Das Bild zeigt bei H eine Heterotopie an der Grenze von tiefem Mark und Markkamm eines Gyrus. Die Rinde ist schlecht geschichtet (s. o.). Ihre Grenze fällt aber nicht mit der Grenze des Markkamms zusammen, sondern die Rinde setzt sich durch die ganze Tiefe des Markkamms m bis nach H fort. Im ganzen Bereich des Markkamms m, dessen Mark nur sehr dünn liegt, finden sich zahlreiche Teile grauer Substanz, Ganglienzellen in Menge, einzeln und in kleinen Gruppen gelagert, und reichliche Grundsubstanz, so dass der Herd H mit der Rinde r durch kontinuierliche graue Substanz zusammenhängt. Der Herd H erscheint somit nur als eine dichtere Anhäufung grauer Rindensubstanz in der Tiefe. Er hat keine Rindenschichtung, enthält Pyramidenzellen in geringer Zahl in wechselnder Einstellung. Für die kleinen Herde H_1 und H_2 gilt das gleiche. Man muss den ganzen Bereich von r bis inkl. H zur Rinde rechnen, eine Abgrenzung derselben ist nirgends innerhalb dieses Bereichs durchzuführen.

Besonders geht auch aus dem Verhalten im Fall I (Abgrenzung der Rinde in der Gegend der Fossa Sylvii) hervor, wie sehr Heterotopien und Veränderungen in der Anlage der Rinde als analoge Erscheinungen zu betrachten sind. Hier haben wir (Fig. 66) eine mangelhafte und unklare Abgrenzung der Rinde gegen den Markkörper hin vor uns, vereinzelte Rindenteile erstrecken sich bis tief in das Mark hinein. Auch im Bereich der eigentlichen Rinde stellen die Teile des flächenhaften Graus sich nicht als einheitlicher Verband dar. Sie haben sich zu einzelnen kleinen Gruppen abgegliedert (H), die ganz nach Art heterotoper Herde in der Tiefe des Marks gebaut sind. Man kann also sagen, die einzelnen Glieder des Graus liegen in geschlossenen Gruppen nebeneinander. Diese Gruppen haben sich aber nicht zu einem einheitlichen Verband, einer geordneten Rinde organisiert. All diese einzelnen Gruppen haben sich, nach Art der grauen Teile, die am falschen Ort (im Markfeld etc.) liegen, selbständig entwickelt, sind von Markzügen umgrenzt und abgesondert. Die Tangentialfaserschicht ist in einer Art von kompensierender Überschussbildung verdoppelt. Irgend eine Schichtung der Rinde fehlt. Man kann also hier am Ort der Rinde und durch deren ganze Dicke hindurch einen Mangel von Abgrenzung der Aufbauteile der Rinde konstatieren, ebenso wie in der Marksubstanz, die von zahlreichen Ganglienzellen durchsetzt ist.

Neben dieser Art mangelhafter Rindengliederung gibt es noch

zahlreiche andere Formen. Bestimmte Formen derselben in Zusammenhang mit dem Vorkommen von Heterotopien zu bringen, ist bis jetzt nicht möglich. Nur ist eine mangelhafte Abgrenzung dabei eine wesentliche Erscheinung. Die mangelhafte Abgrenzung steht in direkter Beziehung zu den in der Tiefe vorhandenen Heterotopien. Diese letzteren stellen ja diejenigen Teile dar, welche zum normalen Aufbau der Rinde nicht herangezogen worden sind. Wie oben ausgeführt, geht die Abgrenzung von Mark und Rinde dem inneren strukturellen Ausbau

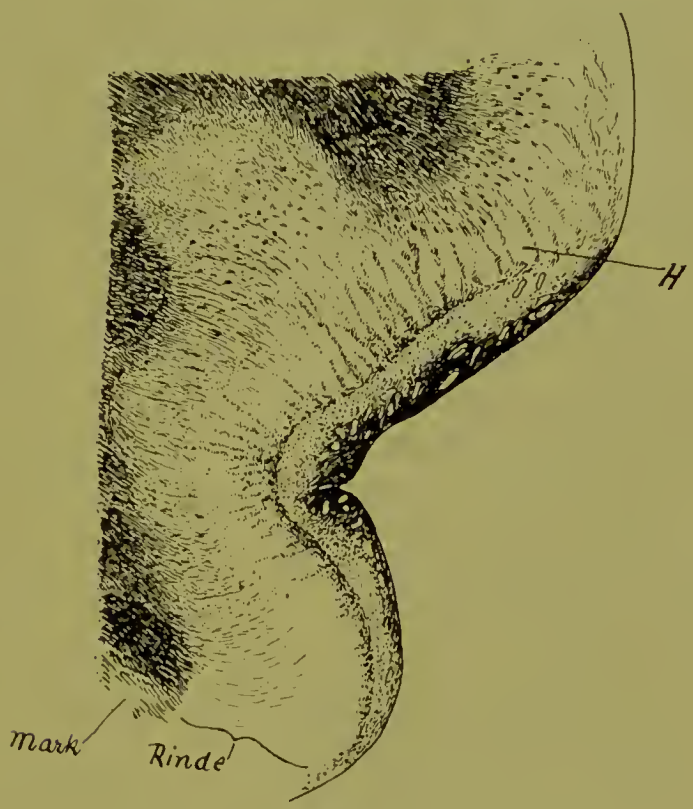


Fig. 66.

Fall I. Frontalschnitt 207. Vergr. = 5. Atypische Architektonik im Verhalten von Mark und Rinde. Hypertrophische und verdoppelte Tangentialfaserschicht. In derselben zahlreiche Gefässe. Markbündel zerklüften die Rinde und zerteilen dieselbe in einzelne Felder *H*.

der Rinde im ganzen voraus. Diese hat jene zur Vorbedingung. Die Veränderungen der Rindenstruktur sind im Falle gleichzeitigen Vorkommens der Heterotopien mit eine Folge dieser mangelhaften Architektonik der Hemisphäre überhaupt. Störungen der Rindenstruktur kommen (s. o.) auch allein für sich vor. Wir wollen diese im folgenden gemeinsam betrachten.

Die inneren Veränderungen der Rinde selbst sind sehr mannigfacher Art. Bislang hat man zusammen mit dem Windungstypus als bestimmte Formen die Mikro- und Makrogyrie unterschieden. Bekannt-

lich hat zuerst Huschl die Mikrogyrie genau studiert. Die Veränderungen des Rindengraus, die bisher bei mikrogyrischem Windungstypus nur in seteneren Fällen angeblich vermisst wurden (Chiari), stellten sich in anderen Beobachtungen als hochgradig und von ganz verschiedenem Charakter heraus (Binswanger, Otto, Oppenheim). So gelangten nach der Verschiedenartigkeit des Charakters die einen Autoren (Otto, Jelgersma, Scarpatetti) zu der Auffassung einer primären Bildungsanomalie, während andere durch das Vorhandensein gliöser und entzündlicher Veränderungen zu der Annahme geführt wurden, dass chronische entzündliche Prozesse, Gliawucherung etc., das Wesen der Erkrankung ausmachen (Köppen, Pozzi, Bresler, Kalischer). Ebenso bunt wie bei der Mikrogyrie ist der histologische Befund bei der sogenannten Makrogyrie. In den bisher gegebenen Beschreibungen sind unter Mikro- und Makrogyrie gleichmässig Fälle mit mehr deutlichen Erscheinungen primärer Bildungshemmung und solche mit hauptsächlich sekundärer entzündlicher Erkrankung nebeneinander gestellt. Die mangelhafte Gliederung und das Fehlen der Expansion ist ebenso die Folge embryonaler Erkrankung wie die durch die gleiche Erkrankung verursachte Hemmung der weiteren Entwickelung der Rindenelemente. Deshalb herrschen in makrogyren Rinden embryonale Zustände vor. Eine schwere Entzündung und sekundäre Schrumpfung führt vielleicht eher zu Mikrogyrie. Eine Unterscheidung erscheint aber auf diesem Wege deshalb nicht durchführbar, weil beiderlei Zustände sich vielfach durchflechten. Besser ist die Ableitung von dem Gesichtspunkt, in der pathologischen Histologie die Momente der Sistierung embryonaler Entwickelung zu trennen von den sekundären Prozessen. Eine zugrunde liegende Erkrankung, die die Entwickelung hemmt (Alzheimer), ist oft nachweisbar (Fall 3). Der Typus der missbildeten Rinde bietet Analogien mit embryonalen Zuständen, diese geben hinreichende Anhaltspunkte für die Charakterisierung einer ganzen Gruppe von Hirnrinden.

Davon sind diejenigen scharf zu trennen, welche sich als Folgezustände postfötaler Erkrankung darstellen (Rindenverödung durch Gliose etc.). Mikro- und Makrogyrie können in beiden Gruppen vorkommen.

Die Untersuchung von Präparaten mikrogyrischer und makrogyrischer Rinde hat nur ergeben, dass die bekannten mangelhaften und ungenügenden Zellformen, Ganglienzellen mit geteilten Kernen und mit mehreren Kernen, Teilungsfiguren, ferner indifferente Stadien, Neuroblasten, in beiden Fällen vorkommen. Auch die verschiedenen Arten

ungenügender Lagerung und Einstellung sind beiden Formen eigen. Die Schichtung kann in der mikrogyrischen wie in der makrogyrischen Rinde vorhanden sein oder fehlen oder die mannigfachsten (für den makro- oder mikrogyrischen Typus speziell nicht charakteristischen) Veränderungen erleiden. Auch die gliösen, sklerotischen und interstitiellen Veränderungen kommen beiden Fällen zu. Der Begriff der Mikrogyrie und Makrogyrie als Abgrenzung bestimmter Typen ist keineswegs erschöpfend. In der eben gegebenen Abbildung (Fig. 65) kann man streiten über den Typus der Rinde im Sinne dieser Unterscheidung. Betrachtet man die Rinde von Fall II bis an die Grenze des Markkamms, also das Gebiet r, so ist dieselbe gegenüber einer normalen Rinde erheblich verschmälert. Wir haben aber gesehen, dass die Rinde sich bis an die Grenze des tiefen Marks bis nach h erstreckt (Fig. 66); eine Grenze der Rinde nach der Tiefe zu existiert erst bei h, wir müssen die ganze Partie von r bis h als verdickte „makrogyrische Rinde“ bezeichnen.

Auch gibt keineswegs die Art der Gliederung der Gyri eine Unterscheidung an die Hand. Der eben betrachtete makrogyrische Rindentypus des Falles II findet sich verbunden mit mikrogyrischen Windungen und Furchen. Gewiss kann beides oft zusammenfallen und es ist auch rein mechanisch verständlich, dass ein schmales Band sich in feinere Falten legt, als ein breites. Es spielt aber sicherlich auch die Genese des Markkörpers eine wichtige Rolle bei diesen Dingen und die groben mechanischen Vorstellungen erschöpfen auch hier nur mangelhaft das Bild. Ferner ist von Wichtigkeit, dass (Figg. 67, 68) im Fall I mikro- und makrogyrische Rindenpartien nebeneinander ohne jeden Übergang vorkommen. Die Windungen haben eher makrogyrischen Charakter; richtiger ist wohl zu sagen, sie sind überhaupt nur mangelhaft angelegt, die Rindenanlage hat sich grossenteils überhaupt nicht gefaltet. Die Figg. 67 und 68 sind beide dem Fall I entnommen und zeigen die beiden Typen. Im Fall III



Fig. 67.

Rinde von Fall I. Temporallappen. Lagerung der Ganglienzellen. Dieselbe Vergrösserung wie 68.



Fig. 68.

Rinde aus dem Gyrus fornicatus von Fall I. Lagerung der Ganglienzellen. Mit der Camera lucida gezeichnet. *b* = Rindendicke des zweijährigen Kindes bei derselben Vergrösserung wie Fig. 67, 68 und 69.

(Fig. 69) haben wir eine Rinde, deren Dicke die Dicke der Rinde des Kindes von ca. 1/4 Jahr (Alter des Falles zwei Monate) erreicht. Die Grösse des Gehirns entspricht aber ungefähr dem 7. Fötalmonat, die Gliederung noch früherer Zeit. Mikrogyrie und Makrogyrie hängen untereinander nahe zusammen, nur das Volumen unterscheidet sie. Das rein sekundäre Moment der äusseren Gestaltung (Windungen) steht in Abhängigkeit von der Bildung und Differenzierung des Markkörpers, der allgemeinen Volumzunahme, der Verteilung in der Gefässversorgung und anderen Faktoren. Auch die Art der Formierung des Markkörpers ist nicht nach der Form ihrer Störung für gleichzeitige Mikro- und Makrogyrie charakteristisch, vielleicht schon deshalb nicht, weil Mark und Rinde, worauf Anton neuerdings wieder hinweist, zum Teil unter verschiedenen Gefässversorgungsbedingungen stehen. Die vorhandenen Formen pathologischer Rindenstruktur bieten gewisse gemeinsame Merkmale unter sich und mit anderen Hemmungsbildungen und gewisse Parallelismen mit den bekannten Vorgängen der normalen Entwickelung. Dies gilt sowohl für die strukturellen Elemente, wie für die gesammte Gliederung. Der leider der Wissenschaft zu früh entrissene Hammarberg hat an den Gehirnen Idiotischer und Schwachsinniger mangelhaft entwickelte embryonale Zellformen nachgewiesen und auf den fötalen Rindentypus solcher Cerebra in seinen verschiedenen Abstufungen hingewiesen.

Seinen Objekten gegenüber stellen die mikrocephalen Gehirne dieser Arbeit niedriger differenzierte Formen dar. Alzheimer macht indessen auf die geringe Ähnlichkeit der Hammarbergschen Bilder mit embryonalen Rinden aufmerksam und betont mehr das Vorherrschen der Verödung. In Fällen niedrigerer Differenzierung ist ein embryonaler Rindentypus natürlich wahrscheinlicher. Auch ist daran zu denken, dass eine fötal gehemmte Rinde später besonders leicht entzündlich erkranken und veröden kann. Wenn derartige Individuen ein höheres Alter erreichen, scheint es die Regel zu sein. Auch die oben erwähnten Untersuchungen, besonders von Binswanger, haben für die fötalen Entwickelungsstufen als Ausgangspunkt des Rindentypus der höheren Missbildungen vieles beigebracht. Sucht man die verschiedenen Formen atypischer Rindenstruktur nebeneinander zu stellen, so geht man am besten von der Tatsache aus, dass der erste Differenzierungsvorgang an der Rinde ihre Abgrenzung vom Mark betrifft, ein Vorgang, der nach Vignal etwa im 6. Monat deutlich wird. Die Abgrenzung der Rinde im groben beginnt aber sicherlich (cf. Fig. 17) schon früher, ist im 4. Monat schon ausgeprägt. Störungen dieser Art fallen also in den ersten Teil der organogenetischen Entwickelungsphase.

Die niedrig differenzierten Zellformen, die Neuroblasten, die indifferenten Formen, ungenügende Abschnürung, rudimentär entwickelte Ausläufer sind Zeichen mangelnder Zellreifung, ebenso wie die Tatsache, dass in manchen Abschnitten der Rinde die Zellen ihre normale Zahl nicht erreicht haben (innerhalb eines bestimmten Abschnittes im Verhältnis zur Grösse dieses Abschnittes). Vielleicht kommt der mikrogyrische, d. h. verschmälerte Typus der Rinde, besonders durch diesen letzteren Vorgang zustande, zusammen mit mangelnder Entwickelung der Zwischensubstanz. Sind solche Momente allein vorhanden, welche nur den inneren



Fig. 69.
Rinde vom Fall III. Lagerung der Ganglienzellen.

Ausbau der Rinde betreffen, so hat die Störung in einer späteren Phase der Organogenese eingesetzt. Zuweilen lassen sich zeitlich direkt nähere Anhaltspunkte gewinnen. Denn die Gruppierung der Zellen bietet zuweilen Analogien mit embryonalen Zuständen dar. Einmal fehlt in manchen Rindenbildern eine geordnete Schichtung überhaupt, dieses Moment weist auf frühe Zustände (3/4 Monat) hin. Andere zeigen keine deutliche Schichtung, sondern nur den Ansatz dazu. Man muss nicht vergessen, dass die Schichtenbildung im 6.—8. Monat am deutlichsten ist und später wieder verwischt wird. Für die Beurteilung dieser Verhältnisse fallen noch allerlei Nebenumstände ins Gewicht. Einmal muss man daran denken, dass die Rindendicke im Verhältnis zur Hemisphärenwand zugunsten der ersteren zur Embryonalzeit sich von der des späteren Lebens unterscheidet; eine konforme Volumzunahme aller Teile ohne Gliederung von dieser Zeit an führt also (Fall III) zu Makrogyrie, bei gleichzeitigem Mangel sekundärer Furchenbildung. Ferner ist die äussere Ependymschicht zur Embryonalzeit relativ ungleich mächtiger wie später, die starke Verbreitung dieser Schicht (Figg. 39 und 69) muss hierauf zurückgeführt werden. In der embryonalen Rinde finden wir aussen (Figg. 47, 48) eine Wucherungszone, die sich durch Zellreichtum auszeichnet, auch beim Neugeborenen ist sie noch vorhanden. Auch in Fig. 69 findet man diese Anhäufung der Zellen in der obersten Rindenschicht. Die Betrachtung embryonaler Rinden zeigt, dass die Einstellung in Längsreihen zu bestimmten Zeiten vorherrscht (Figg. 48, 49). In Figg. 67, 68, 69 ist sie stellenweise gleichfalls ausgesprochen. Als ein wesentliches Moment der Gliederung in späterer embryonaler Zeit haben wir die verschiedenen Vorgänge der Gruppierung kennen gelernt. Sie hängen mit der Ausbildung der Grundsubstanz zusammen. In Fall III haben wir gesehen, dass das ganze Gehirn sich von einer gewissen Stufe an nur hauptsächlich vergrössert hat, dass aber feinere Gliederungsvorgänge von dieser Zeit an nicht mehr stattfanden. In der Rinde von Fall III fanden wir an einzelnen Stellen die Ganglien-

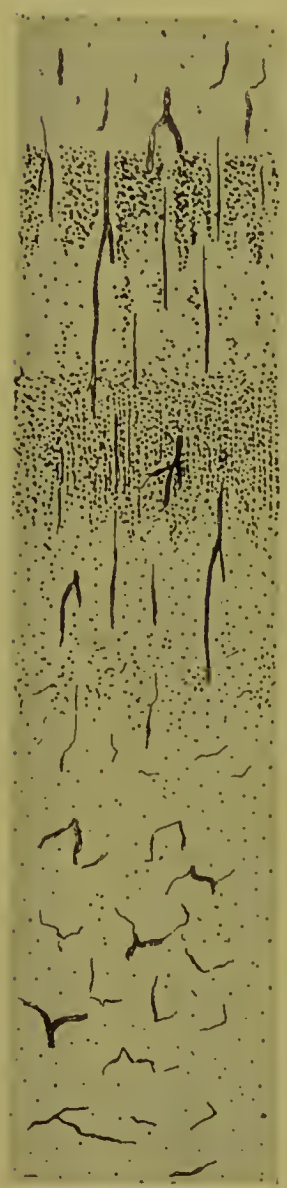


Fig. 70.

Hemisphärenwand eines zyklopischen Gehirns. Vergr. = 20.

zellen (Taf. 1, Fig. 11) eng beieinander; es macht den Eindruck, dass die Entwickelung der Grundsubstanz ausgeblieben ist, und wir haben gesehen, dass dies eine grosse Rolle bei der Entstehung der feineren Gliederung spielt. Ich möchte hier noch eine interessante Parallele erwähnen. Die Figur 70 stellt einen Schnitt durch die Hemisphärenwand eines Zyklopen dar. Vergleicht man sie mit der Hemisphärenwand im 4. bezw. 6. Monat, so kann man sagen, sie stellt eine Verdickung der Wand dieses embryonalen Zustandes dar, es ist Rinde und Markteil in



Fig. 71.

Lagerung der Ganglienzellen im Thalamus (Nucleus medialis) von Fall II.

konformer Weise gewachsen, die Hälfte der Wand nimmt die Rinde ein. In der Zyklopenrinde finden wir ein Bild der Ganglienzellen, wie es in Taf. 1, Fig. 10 dargestellt ist. Es finden sich zahlreiche reife Ganglienzellen, aber keine Grundsubstanz (daneben grosser Reichtum an Gefässen). Alle diese Arten der Störungen der Rindenstruktur lassen sich also unschwer auf den Ausfall bestimmter Entwickelungsfaktoren zurückführen. In allen genannten Fällen existiert ein leicht konstatierbarer Vergleich mit gewissen embryonalen Zuständen. Ähnliches scheint auch für die Störungen der tieferen Hirnteile zu gelten. Fig. 71 gibt die Lagerung der Thalamuszellen (von der oben die Rede war) wieder. An reifen

Ganglienzellen fehlt es auch hier nicht, aber die feinere Anordnung der Elemente gegenseitig und die richtige Verteilung der Grundsubstanz fehlt.

So lassen sich die strukturellen Störungen der missbildeten Gehirne auf Störungen der Prinzipalvorgänge bei der feineren Anordnung der Elemente (Wachstum, Reifung und Gruppierung) zurückführen. Hiermit ist das Bild in allen den Fällen erschöpft, in denen nachweislich die Hemmung der Entwickelung ausschlaggebend für das mikroskopische Bild ist. In Fällen von Missbildungen, wie es die hier besprochenen Fälle von Mikrocephalie sind, ist dieser Parallelismus leicht. Es gibt aber zahlreiche Fälle mit besonders mikrogyrischem Rindentypus, in denen die sekundären entzündlichen Prozesse überwiegen (Kotschetkowa). Den verschiedenen Möglichkeiten (Rückbildung normaler Windung, Pseudomikrogyrie und accidentellen pathologischen Prozessen) ist v. Monakow in seinem bekannten Referat gerecht geworden. Auch Alzheimer redet neuerdings dem Standpunkte das Wort, dass die sekundäre Verödung der Hirnrinde in der Mehrzahl der Fälle von Idiotengehirnen das ausschlaggebende sei. Die Entscheidung ist deshalb zuweilen schwierig, weil die Symptome fötaler Hemmung sich vereinigen können mit entzündlichen (primären und sekundären Prozessen [Fall III]). In der Trennung dieser Symptome liegt der Schwerpunkt der Beurteilung im gegebenen Fall; sie ist in Fällen von mikrogyrem wie makrogyrem Typus durchführbar. Hier (im Schlussteil) lag mir daran, an einer Reihe von Fällen den embryonalen Typus der Rinde missbildeter Gehirne zu erläutern.

XI. Abschnitt.

Über das Wesen der Missbildung.

Bei der Beurteilung der atypisch gestalteten Architektonik des Zentralnervensystems handelt es sich nicht sowohl um besonders geartete ursächliche Momente, welche auf den wachsenden Keim einwirken und ihn zu einer krankhaften Entwickelung treiben, als vielmehr um die gänzlich andere Reaktionsweise des werdenden Gewebes (gegenüber dem fertigen Gewebe) auf einen pathologischen Reiz. Im Grunde sind die Ursachen keine prinzipiell verschiedenen, können keine prinzipiell verschiedenen von denjenigen sein, denen auch fertiges Gewebe ausgesetzt sein kann. Denn der „Keimvergiftung“ steht ebenso die Intoxikation oder Infektion des fertigen Organismus gegenüber, wie der „diffusen Erkrankung“ die konstitutionelle Anomalie oder konstitutionelle Erkrankung, während bei der „lokalen Schädigung“ die Analogie eine noch einleuchtendere ist. Indessen erstreckt sich diese Analogie nur auf die Art der schädigenden Noxe selbst, während schon die Angriffsweise durch die Gestaltung und das ganze biologische Verhalten des Keims gegenüber dem fertigen Gewebe und dem fertigen Organismus als eine gänzlich andere sich darstellt. Man braucht nur an die lange Zeit örtlich so geringe Ausdehnung des Keims, an die endosmotische Ernährung desselben, solange der Keim noch kein eigenes Blutgefässsystem besitzt, zu denken, um dies zu verstehen, wobei vor allem stets die Tatsache, dass der werdende Organismus des Säugetiers während seines intrauterinen Lebens in Abhängigkeit von den vitalen Faktoren eines anderen (des mütterlichen) Organismus steht, wichtig in erster Linie ist. Ausschlaggebend indessen ist für die Reaktion des sich entwickelnden Organismus nicht sowohl die Gesammtheit dieser Faktoren,

als die gänzlich anderen biologischen Eigenschaften des Keimgewebes und des fertigen definitiv gestalteten Gewebes.

Diese Eigenschaften sind sowohl intra- als extrazelluläre, Eigenschaften der Teile selbst als ihrer Beziehungen zueinander. Sie betreffen den ganzen Haushalt der Zelle, ihre Gestaltung, ihr Werden und Vergehen, ihre Funktion, den ganzen Komplex ihrer Lebenseigenschaften, es handelt sich, kurz gesagt, um den grossen und fundamentalen Unterschied des Gleichgewichtszustands der Teile und Kräfte in der werdenden Zelle einerseits, in der fertigen andererseits, ein Unterschied, der in der Tatsache seine Begründung findet, dass die Spezifikation und höhere Differenzierung in einem Fall das Ziel, im anderen den Ausgangspunkt der ganzen momentanen Lebenstätigkeit der Zelle darstellt. Ähnliches gilt vom Gewebe. Arbeitsteilung ist das Prinzip höherer Entwickelung, eine Tatsache, die sich nirgends so vielseitig ausgedrückt findet als in der Vielgestaltigkeit der Zellen und Zellkomplexe und in der minutiösen Ausarbeitung ihrer Funktion und gegenseitigen Zusammenarbeit in dem Organ, dessen präponderierende Ausbildung die Stellung des Menschen in der Natur bedingt. Die Normierung dieser Arbeitsteilung vollzieht sich — natürlich strengstens gesetzmässig — im Laufe jeder einzelnen Entwickelung an den indifferenten Zellen der ersten Anlage. Im reifen und fertigen Organismus hat eine Zelle eine bestimmte, ein für allemal festgesetzte Funktion, deren morphologischer Ausdruck ihre spezifische Gestaltung ist, woran wir bis zu einem gewissen Grade wiederum ihre Leistung und Rolle im Haushalt des Organismus erkennen. Auf der Höhe biologischer Spezifikation ist die Zelle im Interesse potenziertester einseitiger Leistung gebildet, ihre ganze Tätigkeit zielt darauf ab, das Bestmögliche in dieser einen, festgelegten Richtung zu erzielen. Ihre ganze Bilanz ist dadurch auf diesen einen Punkt eingestellt. Damit verbindet sich, dass die Zelle, wenn sie diese Reife erlangt hat, auch ein für allemal eine definitive Gestaltung und damit eine definitive Normierung ihrer Funktion, ihrer Eigenschaften, ihrer Reaktionsfähigkeit findet. Nicht nur ihre Form selbst und ihre topographischen Beziehungen zur Umgebung sind dadurch bestimmt, sondern auch ihre kardinalen und spezifischen Leistungen sind innerhalb einer bestimmten Bewegungsbreite normiert; es handelt sich um Verbrauch und Ersatz in einer einzigen bestimmten Richtung, um eine Lebenstätigkeit, die in gewissem Sinne starr und fest geregelt erscheint im Vergleich zu den unaufhörlich wechselnden Phasen in Zustand und Arbeit der werdenden Zelle. Hier ist noch alles im Fluss, nichts ist fertig, nichts ist definitiv.

In diesem Sinne ist der wesentliche und fundamentale Unterschied der Zellen im reifen Organismus gegenüber dem Embryo allgemein gesprochen, dass dort die Zellen differenziert sind in bestimmter Gestalt und Funktion, hier in Bildung begriffen, bewegungs- und modulationsfähig, teilbar und elastisch, kurz indifferent (in mehr oder minder hohem Grade). Im Sinne der Spezifikation stehen die embryonalen Zellen also tiefer; das bedingt andererseits, dass sie die Kardinaleigenschaften des organisierten Protoplasmas in vollkommenem Masse noch besitzen, fortpflanzungs-, regenerations- und bildungsfähig, beweglich und veränderlich sind. Dies gilt, wenn man die Organanlage mit dem fertigen Organ vergleicht, für alle Zellarten. Der Unterschied muss naturgemäss dort am grössten und einleuchtendsten sein, wo die hochdifferenzierte reife Zelle sich am weitesten von dem indifferenten Zustand entfernt. Das gilt, wenn irgendwo, von der Ganglienzelle gegenüber ihren indifferenten embryonalen Entwickelungsstadien. Diese Grundverschiedenheit der Zelle ist die eine Seite der Verschiedenheit in der Reaktionsweise des fertigen und des in Bildung begriffenen Gewebes des Zentralnervensystems.

Die andere Seite liegt in der Rolle, welche die Gewebsverbände dabei spielen. Auch hier ergibt sich eine fundamentale Differenz, je nach dem individuellen Wert der Zelle innerhalb des Gewebes. Die Gewebe des normalen reifen Organismus, sagen wir des Erwachsenen, verhalten sich hierin durchaus verschieden. In den epithelartigen Geweben ist der individuelle Wert der Zellen gering, sie zerfallen und entstehen wieder, in anderen Geweben, vornehmlich dem Gehirn, ist die Zelle für die Dauer des Lebens gebildet, sie arbeitet auf Jahre („auf Zeit"), auf langedauernden Verbrauch und Ersatz. Darin ist es ja auch zum Teil begründet: Zellen, die keine Zeit haben ersetzt zu werden (Herzmuskel) oder Zellen, deren Funktion eine Ladung mit bestimmten Potenzen auf lange Jahre, auf Lebensdauer (Gedächtnis) verlangt, können ihren individuellen Bestand nicht alle Augenblicke wechseln. Man sieht leicht wie diese Eigenschaft mit dem Altern der Gewebe zusammenhängt. Merkel hat vor Jahren über die Alterssymptome der Gewebe Mitteilungen gemacht, jüngst hat Rössle in einer geistreichen Studie über die Biologie der Geschwülste dieses bedeutsame Moment unverdienter Nichtbeachtung entrissen und von gänzlich neuen Gesichtspunkten aus betrachtet. Auch daraus geht hervor, dass je höher organisiert ein Gewebe nach dem individuellen Wert seiner Elemente ist (Ganglienzellen), desto weniger ersatzfähig im Leben sind seine spezifischen Elemente. Das Gewebe, das den embryonalen Typus im Leben am

meisten bewahrt, ist das Epithel, es steht also gewissermassen in der Mitte. Wird Gehirnmasse zerstört oder werden Ganglienzellen sonst funktionsunfähig, so kommt es zu keinem Ersatz. Im Epithel rücken an die Stelle der abgegangenen oder vernichteten einfach neue nach, es kommt zu einer Restitutio ad integrum. Im Embryonalgewebe ist, wie die experimentelle Embryologie zeigt, die Ersatzfähigkeit eine noch weit grössere: hier werden ganze Teile neu gebildet. Man könnte danach drei Klassen von Gewebeordnungen aufstellen: 1. embryonales, organogenes Gewebe, dessen Zellen regenerationsfähig und (vollständig oder bis zu einem gewissen Grade) indifferent sind. 2. Das Epithelgewebe des reifen Organismus mit regenerationsfähigen, differenzierten Zellen. 3. Das Gewebe der (fertigen) höheren Organe (Gehirn), deren Elemente nicht regenerationsfähig und differenziert (hochspezifisch) sind. Die Regenerationsfähigkeit der Zelle im Epithel des reifen Organismus ist eine beschränkte, auf dem differenten Boden des fertigen Organs entstehen immer nur wieder Zellen, die diesem Boden entsprechen, in der Haut, im Magen etc. führt der Ersatz stets wieder zu Zellen der gleichen Kategorie. Demgegenüber ist die embryonale indifferente Zelle in erhöhtem Masse ersatzfähig. Ihre Regenerationsfähigkeit bewegt sich nicht nur in einer Richtung. Der Vorgang der Selbstdifferenzierung zeigt (in den Experimenten am Froschei etc. von Roux, Hertwig u. a.), dass die embryonalen, organogenen Zellen einen weiten Spielraum der Ersatzbildung haben. Hier (im Embryo) werden auch ungleichwertige, dort (im reifen Organismus) nur gleichwertige Teile ersetzt und regeneriert.

Zu der Indifferenz, d. i. dem Mangel einer definitiven Spezifität der Zellen kommt also im embryonalen Gewebe die erhöhte Regenerationsfähigkeit, Teilungsfähigkeit der Zellen. Wie gesagt vollzieht sich im regenerationsfähigen reifen Gewebe (Epithel) die Regeneration in bestimmtem Sinne, die sich teilenden Zellen liefern Zellen vom gleichen Typus. Nicht so im embryonalen Gewebe, warum: weil hier ein dauernder stabiler Typus in jenem Sinne noch nicht existiert. Die Zelle durchläuft eine mehr oder weniger lange Reihe von Phasen, deren es gerade bei den hochdifferenzierten Nervenzellen sehr viele sind (Schaper), ehe sie aus dem indifferenten Urzustand in die fertige Form übergeht. Erst wenn sie diese erreicht hat, sind ihre Eigenschaften entsprechend der späteren morphologischen oder funktionellen Beschaffenheit definitive geworden. Der indifferenten Zelle fehlt also ein stationärer Zustand. Wird sie in dieser Zeit geschädigt oder erkrankt sie, so äussert sich auch an der Zelle selbst die Störung vor allem in einer Unterbrechung

der Phasenentwickelung. Die Zelle kann einen falschen Weg der Entwickelung nehmen, sie kann auf einer Phase stehen, also embryonal bleiben oder ihre erhöhte Regenerationsfähigkeit kann sich in atypischen Teilungen etc. Luft machen. Ehe wir zu diesem wichtigsten Moment der Störung der Phasenentwickelung kommen, ist noch die Frage zu beantworten, welche Faktoren kommen für die prinzipiell verschiedene Reaktionsweise des fertigen und des sich entwickelnden Gewebes in Betracht, auf welchen morphologischen und biologischen Eigenschaften des Gewebes baut sich der Unterschied des fertigen und des keimenden Gewebes auf. Kurz gesagt darauf, dass dort der Zustand des Gleichgewichtes der Teile ein stabiler ist, während hier fortdauernd Veränderungen des Aufbaus, architektonische Umwälzungen geschehen. In der erwähnten Arbeit hat Rössle das Verhältnis von Lage, Ernährung und Funktion der Zellen zur Erklärung der Genese der Geschwülste herangezogen. Diese biologischen Grundfaktoren sind auch in anderer Hinsicht in der von Rössle angeregten wichtigen Betrachtungsweise höchst beachtenswert. Auf dem Verhältnis von Lagerung, von Ernährung und Funktion, oder auf der Normierung, der definitiven Regelung dieses Verhältnisses beruht der Gleichgewichtszustand der Teile im fertigen Gewebe. Diese Normierung ist im Keime noch nicht erreicht. Entwickelung ist Bewegung. Das Gleichgewicht der Teile wechselt beständig, aber in gesetzmässiger Weise. Es wechselt solange, bis das Verhältnis von Lage, Ernährung und Funktionsfähigkeit erreicht ist, das den stationären Zustand bedingt. Wird dieser normale Ablauf gestört, wird aus der Kette der Bewegungsfaktoren ein Glied ausgeschaltet, so ist das Resultat, dass der funktionstüchtige definitive Zustand nicht erreicht wird. Da die normale Entwickelung ein proportionales Fortschreiten der Teile ist, so beruht die Störung darauf, dass ein Teil den anderen überholt; da die Bewegung eine beständige Verschiebung der Teile gegeneinander ist, so resultiert ein Unterbleiben oder ein Zuviel dieser Verschiebung, in beiden Fällen eine Verlagerung. Der normale Zustand in Lage, Ernährung und Funktion wird nicht erreicht. Gehen wir einen Schritt weiter, so sehen wir wie die embryonalen Keimverlagerungen zustandekommen und wie sie — in Anlehnungen an Rössles Ausführungen — uns den Schlüssel zur späteren Genese von Tumoren in Missbildungen geben. Hierzu cf. Abschnitt 10.

Mehrfach ist betont, dass der Vorgang der Entwickelung in dem gesetzmässigen Ablauf von Phasen besteht. Jede dieser Phasen ist als ein Glied in einer kausalen Kette zu verstehen. Jede ist die Folge der Summe aller vorhergehenden und jede hilft die nächste bedingen. In

der Störung dieses Phasenablaufes liegt das Wesen der Missbildung. Hiermit haben wir uns nun näher zu beschäftigen.

Durch den Gegensatz der fertigen, definitiv gestalteten Zelle (und ebenso des Gewebes) einerseits und der unfertigen Zustandsphasen andererseits, in denen noch formative Kräfte tätig sind, ergibt sich der wichtige Gegensatz der Art und Weise, wie fertiges und unfertiges Gewebe auf einen pathologischen Reiz reagiert. Beim fertigen Gewebe handelt es sich hierbei um Reaktionserscheinungen, welche grossenteils darin bestehen, dass die Abwehrkräfte in Aktion treten, über die als Kardinaleigenschaften zum Zwecke der Selbsterhaltung neben der Ausbildung der spezifischen Arbeitsleistung die Zelle noch verfügt. Die Folgen gestalten sich aber im einzelnen Fall mit grosser Gleichartigkeit, weil das fertige Gewebe eine gewisse Starrheit erlangt hat und gegenüber dem werdenden weit weniger modulationsfähig erscheint. Gleiche Ursachen werden daher im keimenden Gewebe weit grössere Folgen haben als im fertigen. Denn die fortgesetzte Zellvermehrung bedingt Verschiebungen der Teile gegeneinander, der Haushalt des werdenden Organismus hat noch keine feste auf Verbrauch und Ersatz eingestellte Bilanz, sondern hier herrscht die Neubildung nach bestimmten Gesetzen, formierende Kräfte wirken im Ganzen und in seinen Teilen. Dabei stehen alle Teile in gegenseitigem Zusammenhang, in Abhängigkeit voneinander, die Kraft, die in dem einen Teile wirkt und gestaltet, arbeitet hier wie an allen anderen Teilen im strengsten kausalen gegenseitigen Konnex. Wenn also ein pathologischer Reiz einwirkt, so wird er nicht einfach den momentanen Zustand stören und die entsprechenden hiermit zusammenhängenden Reaktionserscheinungen hervorrufen wie im fertigen Gewebe, sondern er wird in der gesetzmässigen Folge der Erscheinungen eine Phase stören und damit auch alle folgenden verändern. Im Gewebe, das sich noch entwickelt, handelt es sich beim Kampf mit dem pathologischen Moment nicht um die Erhaltung, sondern um die Erreichung der Spezifität. Diese bleibende und im Laufe des Lebens sich nicht mehr ändernde spezifische Form und Funktion wird mit grosser Zähigkeit verteidigt; solange sie aber nicht erreicht ist, solange wie im embryonalen Leben kein stationärer Zustand, sondern nur Phasen bestehen, die einander ablösen, ist auch keine Tendenz vorhanden, eine Phase einzuhalten, sondern stets nur die Tendenz, die nächste in gesetzmässiger Form zu erreichen. Wird also eine solche Phase zerstört, so besteht die Reaktion nicht in der Wiederherstellung des Bestandes, der dieser Phase entspricht, sondern in der potenzierten Anstrengung, den typischen Gang der Weiterentwickelung einzuhalten.

So tritt der mechaniseh bedingte Vorgang in Erseheinung. Nur wenn der ganze Keim zerstört ist, nur dann sistiert die Entwiekelung. Mag der Defekt so gross sein, als er will, solange nieht der ganze Keim und alle Kräfte, die gestaltend in ihm wirken, verniehtet sind, geht in dem gebliebenen Rest die Entwiekelung stets weiter. Das ist das Rätsel des keimenden Gewebes, dass Spannkräfte in ihm tätig sind, die in der Gestaltung des sieh entwiekelnden Organs verarbeitet werden und in der Tendenz, etwas Fertiges zu liefern und den normalen Absehluss der Entwiekelung, deren Resultat die reife, für die Art typisehe Frueht ist, einzuhalten. Diese Gesetzmässigkeit beherrseht die normale wie die pathologisehe Entwiekelung.

Um aus der normalen Entwiekelung eine pathologisehe zu maehen, müssen gewisse Sehädliehkeiten den Keim treffen. Im Fall III haben wir eine Veränderung der kapillaren Gefässe vor uns. Sie stellt die Ursaehe dieser Missbildung dar, also erseheint die Umwandlung der Kapillaren und die Cystenbildung als ein pathologiseher Vorgang, der der Veränderung des Keimes vorausgeht. Man kann ihn als „primäres pathologisehes Moment“ bezeiehnen. Darunter ist also der Ausdruek der der Missbildung zugrunde liegenden Erkrankung des Keimes zu verstehen. Nieht immer liegt sie klar zutage. Wo aber, da muss sie seharf getrennt werden von den Veränderungen des Keimes infolge der Erkrankung, also im engeren Sinne der „Missbildung“ der Frueht und vor allem von späteren aeeidentellen Veränderungen der bereits vollendeten Missbildung.

Es ist denkbar, dass die Entwiekelung einer Frueht sich bis zu einem gewissen Zeitpunkt normal vollzieht und dann ein solehes pathologisehes Moment zu bestimmter Zeit die normale Weiterentwiekelung verhindert. Die Evolution, die weiter geht, wird aus ihrer normalen Riehtung abgelenkt und in eine falsehe, d. h. atypisehe Bahn geleitet. Von dem Zeitpunkt des Einsetzens der Noxe her datiert diese Ablenkung. Zu dieser Zeit zweigt die pathologische Riehtung von der normalen ab. Der pathologisehe Reiz verändert aber natürlich zunäehst die Phase, die er trifft. Durch das pathologisehe Moment kann ein Teil die Fähigkeit der Weiterentwiekelung verlieren, er erstarrt. Er kann von den anderen überholt und so aus der gemeinsamen Reihe ausgesehaltet werden. Einzelne Teile können in dem erstarrten Zustand an das Ende der Entwickelung mitgesehleppt werden. Treffend hat Ernst dies mit einer weiehen Masse verglichen, die im Umrühren fest wird; dies veransehaulieht gut das Bild dieses Vorgangs. Es handelt sich also zunäehst um die Fixation, um das Bestehenbleiben einer

Phase, die in der normalen Entwickelung nur einen transitorischen Zustand darstellt. In der pathologischen Entwickelung wird sie dauernd festgehalten. Man muss z. B. daran denken, dass die Ernährungsbedingungen lokal schlechtere werden, so dass die Zellen die Möglichkeit weiterer Entwickelung und Teilung verlieren (Neuroblasten oder indifferente Zellen im fertigen Gehirn), oder die ganze Rinde ist schlecht ernährt, man findet im reifen Kinde den Schichtentypus und die Körnerlagen der embryonalen Rinde (Fall III). In diesen Fällen wird einfach der embryonale Charakter der Zellen (des Gewebes) bewahrt, nur mitgeschleppt bis an den Zustand des fertigen, sonst proportional entwickelten Organs (Fall III). Andere Beispiele sind der weite Ventrikel und der embryonale voluminöse Plexus des Seitenventrikels im Fall I, die Anlage der primären Windungen bei Mangel der sekundären im Fall III, die relativ vermehrte Masse der grauen Substanz gegenüber der Markmasse in allen drei Fällen, die „basale Platte“, ein Rest der Medullarplatte im Fall I und II. Auf dieser Fixation kann auch die Verlagerung bestimmter Teile, also die Entstehung der Heterotopien beruhen. Wir haben in den vorstehenden Abschnitten erörtert, dass die Annahme der Zellenwanderung ein notwendiges Postulat ist. Indem diese Wanderung unterbrochen wird, können Zellen und Zellverbände am falschen Orte liegen bleiben. Die Umgebung entwickelt sich weiter.

Das wesentliche Moment dieser Fixation bei den höheren Missbildungen liegt darin, dass ein Teil gegenüber seiner Umgebung zurückbleibt. Dadurch, dass diese fortschreitet, wird das Missverhältnis geschaffen. Man sieht daraus auch, dass in einer Missbildung derjenige Teil, der fixierte Phasen ältesten Datums enthält, die Zeit der Störung angibt oder andeutet.

Nicht immer wird der in seiner Weiterentwickelung geschädigte Teil in unverändertem Zustand bewahrt. Auch die fixierte Phase kann sich nach verschiedenen Richtungen weiter verändern, sie erleidet dadurch bestimmte Modifikationen (Vorgang der „Regulation“ nach Roux).

Diese Modifikation ist das dritte Moment. Das Wesentliche der Fixation liegt einmal darin, dass die strenge Korrelation der Teile zueinander gestört ist und dass in dem „Kampf der Teile miteinander“ (Roux) ein Teil hinter den anderen zurückbleibt. Der Fortgang der Entwickelung manifestiert sich darin, dass das Gleichgewicht sich gestört zeigt. Der noch gestaltungsfähige Rest wird in Anlehnung an die typischen Gesetze weiter gestaltet und die Spannkräfte, die nicht vernichtet sind, wirken weiter, bis sie selbst verbraucht sind. Dadurch

erleidet die fixierte Phase beständig Veränderungen. Der normale Gang der Entwickelung besteht aus zahllosen Etappen, die alle für die Erreichung eines typischen Endproduktes eingehalten werden müssen, fällt ein Faktor aus, oder verändert er sich, so muss auch das Produkt sich verändern.

Einmal ist die Tendenz da, worauf schon mehrfach hingewiesen wurde, das Ende der gesetzmässigen Evolution zu erreichen und Teile, die eine gewisse Selbständigkeit der Entwickelung darbieten, können so die normale Reife erlangen, während andere und die von diesen abhängigen auf niederer Stufe stehen geblieben sind. So bot der Fall I eine selbständige Fertigbildung der tieferen Hirnteile, während das Grosshirn und die davon abhängigen Teile weit zurückgeblieben waren. Dieses Fortwirken der normalen Entwickelungstendenz in den einzelnen Partien stellt die Erscheinung der Selbstdifferenzierung dar, die besonders bei Missbildungen niedriger Stufen zu den grössten Gegensätzen in der Evolution der einzelnen Teile des Zentralnervensystems führte. So sei an die fundamentale Bedeutung der Spinalganglienentwickelung bei Anencephalie (in ihrer prinzipiellen Bedeutung zum ersten Male von v. Monakow dargestellt) erinnert. Auch hierin dokumentiert sich das Weiterwirken der gesetzmässigen Entwickelung, soweit es die Schädigung und die Unabhängigkeit von der Ausbildung höherer Hirnteile in tieferen möglich macht. Aber auch innerhalb bestimmter Abschnitte selbst, die auf niederer Stufe stehen geblieben sind, können einzelne Gruppen von Zellen völlige Reife erlangen, während andere über das indifferente Stadium nicht hinausgekommen sind, wie es die von Veraguth in der Area medullo-vasculosa niedriger Missbildungsstufen vorgefundenen und beschriebenen Gruppen fertiger Ganglienzellen zeigen. Diese erwähnten Beobachtungen geben einen Massstab an die Hand, wie innerhalb der gestörten Entwickelung noch normale Kräfte wirken. Die fixierte Phase ist im letzteren Fall also die Phase der Medullarplatte. Diese wird aber nicht unverändert erhalten und kommt in der Missbildung (Anencephalus) nicht unverändert in Erscheinung. Sie ist „modifiziert“ durch die Entwickelung bis zu völliger Reife der Elemente einzelner Ganglienzellengruppen in ihrer Substanz. Gerade innerhalb der Teile, die selbst den Angriffspunkt der Schädigung darstellen, wirken neben den pathologischen Faktoren die normalen Gestaltungskräfte weiter, die direkt verbildeten Teile zeigen überall Spuren einer auf das normale Entwickelungsende hin gerichteten Tendenz, so sei an die „Rindenähnlichkeit“ mancher heterotopen Herde, an die Einhaltung der normalen Lagebeziehungen zwischen bestimmten Zellen und Zellgruppen in Teilen,

die sonst ihre Reife nicht erlangt haben — also an das Festhalten topographischer Beziehungen bei mangelhafter sonstiger Entwickelung (heterotope Kleinhirnrinde), dann an die Ausbildung einer Tangentialfaserschicht in verlagerten und abgesprengten Rindenteilen (s. o.) erinnert. Diese Beispiele lassen das Wesen der Störung deutlich erkennen. Es ist nicht anzunehmen, dass fertige Rindenteile in diesem fertigen Zustand von der Rinde abgetrennt und in die Tiefe verlagert werden. Dagegen zeigt die Embryologie, wie in früherer Zeit Keimteile verlagert werden können, durch Irrwanderung, Fixation der wandernden Teile etc. In jener frühen Zeit gibt es aber noch keine fertige Rinde. Die verlagerten Teile entwickeln sich am falschen Orte weiter ähnlich oder entsprechend den Gesetzen, als ob sie ihren Bestimmungsort erreicht hätten. Nicht stets lässt sich die Kombination der normalen Evolutionstendenz und der Wirksamkeit störender Einflüsse so erkennen, aber es sprechen diese Umstände dafür, dass auch die pathologische Entwickelung keine willkürliche, sondern stets eine gesetzmässige ist.

Allein es kommt bei dieser Weiterentwickelung nicht allein zu ausschliesslich der Norm entsprechenden oder auf die Norm hinzielenden Bildungen. Das Aussehen missbildeter Teile erhält dadurch eine neue Komplikation. Neben den primär pathologischen Momenten, neben Teilen, welche die Fixation einer Entwickelungsphase manifestieren und neben den Erscheinungen im Sinne der normalen Weiterentwickelung der fixierten Teile (Modifikation) zeigen sich Momente einer Weiterentwickelung, die das physiologische Mass nicht eingehalten haben. Der Grund liegt natürlich auch hier in der Tatsache, dass der Kampf der Teile miteinander infolge der Störung ein ungleicher geworden ist. Wie im Sinne weiterer Entwickelung vom Standpunkt der Phase aus, die durch das pathologische Moment alteriert war, es in manchen Teilen zu einer Entwickelung kommen kann, die dem Ende normaler Entwickelung teilweise sehr nahe kommt (z. B. Rindenstruktur heterotoper Partien), so kann in anderen Teilen zwar eine Weiterentwickelung vom Standpunkt der lädierten Phase aus eintreten, es kann aber hier die Evolution vor Erlangung des an die Norm so nahe heranreichenden Zustandes Halt machen. Dies führt zu einem gradweisen Unterschied in der Höhe der Ausbildung fixierter Teile, wie die genetische Reihe der Heterotopien dies zeigt.

Die Kraft, die an anderen Orten, wo die Entwickelung sistiert, nicht verbraucht wird, führt zu einer absoluten Hypertrophie der evolutionsfähig gebliebenen Abschnitte. Während so einzelne Teile in der Entwickelung zurückbleiben, zeigen andere ein Übermass von Entwicke-

lung. Hierbei kann es sich um Teile innerhalb des komplexen Verbandes einer Anlage handeln, es gehört die Hypertrophie der Tangentialfaserschicht (Fall I) dahin, wobei zu bedenken ist, dass das Vorhandensein einer stärkeren Tangentialfaserschicht — die das Mass der für den Erwachsenen typischen nicht zu überschreiten braucht — beim Kind eine Anomalie darstellt. Im frontalen Abschnitt erreicht dieselbe vielfach die Dicke von 1 mm, überschreitet also das physiologische Mass selbst auf der Höhe der Ausbildung gewaltig. Es handelt sich also teils um eine zeitliche Antizipation, teils um eine echte Mehrbildung.

Diese Hypertrophie tritt im Sinne einer kompensatorischen auf, wenn es sich nicht sowohl um eine Mehrbildung von Teilen innerhalb einer komplexen Anlage handelt, als um eine (absolute und relative) Hypertrophie ganzer Teile. In diesem letzteren Sinne sehen wir besonders einen Gegensatz der phylogenetisch alten und der phylogenetisch jungen Anlagen, von deren ersteren ihre grosse relative Selbständigkeit bekannt ist. Bei der „Wanderung jener Teile nach dem Kopfende“ Steiner) zusammen mit der feineren Abstufung und Detaillierung ihrer) Funktion kann man sich denken, dass, wenn die Vertretung der komplizierten höheren Einzelfaktoren der Leistung, etwa mit Missbildung und Atrophie des Grosshirns verloren gegangen ist, dass dann die phylogenetisch alten tieferen Teile, die die Beteiligung an der Funktion phylogenetisch bewahrt haben, wieder zu einer Art von altem Recht gelangen. Diese Art echter kompensatorischer Hypertrophie beleuchtet die Vorstellung von der Vertretung der Hirnteile untereinander. Damit kann nicht gesagt sein, dass diese kompensatorische Hypertrophie auch wieder zu einer Übernahme der Grosshirnfunktionen von seiten der tieferen Hirnteile führt. Die Vorstellung, dass die tieferen prinzipiellen Faktoren einer im Wirbeltierhirn etagenweise reich vertretenen Funktion bei Verlust höherer Hirnteile wieder eine vermehrte Betonung finden, bringt uns nur dem genetischen Verständnis dieser Art von Hypertrophie näher. Es handelt sich um die rein anatomische Betrachtungsweise. Die relative Grösse des Corpus quadrigeminum anterius und seines Arms zum Corpus geniculatum externum bei Kleinheit des Occiptallappens, des Rindenteils des Corp. gen. ext. und des Pulvinar in Fall I gehört hierher, ebenso wie Hypertrophie des Corpus geniculatum internum bei Atrophie des Temporallappens in Fall II, besonders ferner die abnorme absolute Grösse von Taenia thalami, Ganglion habenulae, Fasciculus retroflexus und Ganglion interpedunculare — der vom Grosshirn nicht abhängigen Zwischenhirnteile — bei Kleinheit der übrigen (Fall I). Diese Hypertrophie kann natürlich bei Atrophie des Grosshirns

in dem hier angeführten Sinne nur eintreten in Teilen, welche jenseits (d. h. unterhalb) der Grenze der von diesem direkt abhängigen Grosshirnteile liegen. Im Sinne einer kompensatorischen Hypertrophie kann man auch die Mehrfachbildungen sich erklären, die am Rückenmarke in echten Verdoppelungen auf mehr oder minder lange Strecken desselben beobachtet werden (v. Monakow).

In allen bisher betrachteten Fällen letztgenannter Kategorie handelt es sich um Erscheinungen, die man als „Korrekturbildungen" bezeichnen kann. Es ist eine Art von Versuch der Natur einen Defekt zu ergänzen, einzuholen oder zu ersetzen. Ihr wesentliches Moment ist die Einhaltung des Generellen, des Typischen, also das Festhalten des Vererbungsgesetzes. Die Störung beruht mehr in einer Veränderung des gegenseitigen Grössenverhältnisses. Nicht stets aber bleiben die anatomischen Beziehungen der Teile innerhalb dieser Grenzen. Es können in der Anlage, in dem Grössenverhältnis der Teile der Missbildung etc. die für die Art typischen Momente ganz verlassen werden. Vielleicht gehören manche Formen des Atavismus hierher. Zum Teil kann dies seine Bedingnis darin finden, dass das Stehenbleiben auf einer embryonalen Stufe der ontogenetischen Entwickelung Anlehnungen an eine phylogenetisch niedrigere Form bietet. In letzterer können Verbindungen bestanden haben, die bei der höheren Form wieder verloren oder durch andere ersetzt sind. Wird aber in der missbildeten Frucht die höher stehende Verbindung oder Form nicht erreicht, kommt es z. B. bei Faserverbindungswegen bei Ausbildung der zur Verbindung bestimmten Teile zur Einhaltung einer phylogenetisch niedrigeren anatomischen Form, so kann letztere dauernd „benutzt" werden und so die phylogenetisch niedrigere an Stelle der höheren Form treten. Hierfür liefert die Commissura anterior des Falles I, die einen Teil der Balkenfasern — Marsupialiertypus (Ziehen) — aufnimmt, ein gutes Beispiel, auch das Verhältnis des Fornix dieses Falles zum Septum pellucidum gehört hierher.

Zu den Korrekturbildungen gehört noch eine weitere, dritte Form, sie zeichnet sich durch die Entfernung vom Typischen jeder Art aus. Ihr Wesen besteht darin, dass Teile, die ihre normale Verwendung nicht finden, in anderer Weise zum Aufbau des Organs benutzt werden. Gehen wir wieder von der Erscheinung bei der Faserverbindung bebestimmter Teile aus, so handelt es sich z. B. in diesem Fall darum, dass der eine Teil und die von ihm ausgehende Faserung gebildet wird, der Teil aber, zu dem die Faserung führt, ist entweder gar nicht gebildet oder der „Weg", den die auswachsenden Fasern nehmen, kann

nicht eingeschlagen werden, sei es, dass die anatomische Grundlage fehlt, sei es, dass unübersteigbare Hindernisse im Wege stehen. So wird das Balkenlängsbündel b im Fall I, das seiner Herkunft nach zum Teil den Balkenfasern entspricht, innerhalb der gleichseitigen Hemisphäre zum Aufbau des Marks verwendet und zur atypischen Verbindung bestimmter Teile derselben, aus Kommissurenfasern wird ein Stratum mit den anatomischen Eigenschaften langer Assoziationsfasern. Zwischen der basalen Platte und dem angrenzenden Teile des basalen Hemisphärenabschnitts findet reichlicher Faseraustausch statt. Nägeli hatte in seinem Fall (Cyklopie) eine atypische basale Kreuzung und abnorme Faserverbindungen zwischen der Medulla und einem ihm ventral anliegenden Teil des Rückenmarks (infolge atypischer Wiederholung der normalen Kopf- und Nackenbeuge). Fall I hat uns zahllose derartige atypische Züge gezeigt, deren Abstammung im einzelnen Fall zu verfolgen meist unmöglich ist.

In der Entwickelung des anormalen Gehirnteils und seiner Fasermasse, in der Art des Auswachsens der letzteren in geschlossenen Bündeln ganz nach Art der Zusammengehörigkeit der Fasern eines anatomischen Stratums, in dem „Suchen" derselben nach der Verbindung mit dem zugehörigen Teil, in der Tendenz zur Kreuzung atypisch verlagerter Faserkomplexe erkennt man auch innerhalb der scheinbaren Willkür die Verknüpfung mit gesetzmässigen Faktoren.

All diese Momente erschöpfen das anatomische Bild der Missbildung noch nicht vollständig. Es fehlt noch ein Moment, das der sekundären pathologischen Veränderung. Wir haben gesehen, dass die innere Ursache für die Abweichung von dem normalen Typus zunächst in unmittelbaren, d. h. ursächlichen pathologischen Veränderungen sich manifestieren kann (primäres pathologisches Moment). Dasselbe krankhafte Moment, das die ganze Entwickelung aus ihrer normalen Bahn warf, wirkt auch seinerseits weiter. So weisen daher die missbildeten Teile selbst wieder pathologische Veränderungen accidenteller Natur auf, die wir niemals an missbildeten Früchten vermissen. Die Natur des Zustandekommens derselben bedingt einmal, dass die Wachstums- und Ernährungsverhältnisse schlechte sind, Gefässerkrankungen können zu Absperrung der Zirkulation und so zu weiteren Veränderungen innerhalb des Gewebes des sich entwickelnden Organismus führen. Auch ist daran zu denken, dass missbildete Früchte einen Locus minoris resistentiae darstellen für pathologische Momente verschiedenster Art. Die vitale Energie der Zelle ist hier naturgemässerweise nicht auf der Höhe wie in dem normalen Keim, die Abwehrkräfte sind geringer und

in den veränderten Lage- und Ernährungsverhältnissen selbst ist so ein Moment gegeben, aus welchem das Fortschreiten der sekundären pathologischen Veränderung selbst stets neue Nahrung schöpft. Die Sklerosierung und Zellinfiltration des Falles III im Markkörper ist ein Moment dieser Art und mit der missbildeten Formation des Gehirns eine koordinierte Folge der kapillären Gefässerkrankung. Die Neigung missbildeter Früchte namentlich der niedrig differenzierten zu Blutungen im Bereich der wenigst entwickelten Teile, also nach dem Kopfende zunehmend (Veraguth) ist bekannt, in anderen zeigen sich herdförmige Erkrankungen (Meine), dazu kommen die entzündlichen Veränderungen und ihre Folgen, Verwachsungen u. dergl. Die Gefässe spielen natürlich hierbei stets eine wichtige Rolle. In Fall I zeigte die Intima der sonst intakten Gefässe eine Wucherung der Kerne, wahrscheinlich ein recenter Vorgang, sicherlich eine pathologische Veränderung sekundärer Natur. Missbildungen, die lebensfähig sind, zeigen der Dauer des Lebens entsprechend diese sekundären Veränderungen mehr oder weniger hochgradig, besonders die Zustände der sekundären Atrophie und der sekundären Degeneration und ihrer langen Reihe von Folgezuständen, vor allem Sklerosierung und gliäre Neubildung spielen hier eine wichtige Rolle; letztere sind z. B. in missbildeten Gehirnen (Mikrocephalen) zu finden, deren Träger einige Jahre gelebt haben. Im Grunde handelt es sich auch hierbei um sekundäre Veränderung zusammen mit der Funktionsuntüchtigkeit und dem mangelnden Gebrauch auf dem widerstandslosen Boden der minderwertigen Organausbildung, sie geht im Keime also auch auf die Entwickelungszeit zurück und erstreckt sich in ihren Folgen über das ganze intra- und extrauterine Leben. Auch neugeborene Früchte lassen dieses Moment nie vermissen.

So haben wir als die wesentlichen Momente für die Missbildung kennen lernen:

1. Das primäre pathologische Moment (anatomisch nicht immer nachweisbar), z. B. Gefässerkrankungen, deren Folge die Missbildung darstellt.

2. Die Fixation einer bestimmten Entwickelungsphase des Keimes im ganzen oder an einem seiner Teile, Zurückbleiben eines Teiles hinter den anderen.

3. Die Modifikation dieser Phase durch das Weiterwirken des Restes der nicht zerstörten Entwickelungsfaktoren. Diese Modifikation erfolgt entweder im Sinne der normalen Entwickelung oder es kommt infolge der veränderten Bedingungen zu den

4. Korrekturbildungen. Als solche sind zu betrachten:

a) Inegales Grössenwachstum mehrerer Teile, zuweilen im Sinne einer kompensatorischen Hypertrophie z. B. der phylogenetisch alten Teile bei Atrophie der phylogenetisch jungen.

b) Einhalten einer phylogenetisch niedrigen Stufe (Atavismus).

c) Paradoxe Korrekturbildungen. Da das Material zum normalen Aufbau nicht zur Verwendung gelangt, so kommt es zu Verbindungen und zu Bildungen in gänzlich atypischer Architektonik.

5. Die sekundären pathologischen Veränderungen des missbildeten Keimes.

Literatur.

Aeby, Beiträge zur Anatomie der Mikrocephalie. Arch. f. Anthropologie. Bd. 6. 1873. S. 263 und Bd. 7. 1874. S. 1.

Alzheimer, Einiges über die anatomischen Grundlagen der Idiotie. Zentralbl. f. Nervenheilkunde u. Psych. 27. 1904. S. 497.

Anton, Störungen des Oberflächenwachstums im menschlichen Grosshirn. Prager Zeitschr. f. Heilkunde. 1886 u. 1887.

Derselbe, Über angeborene Missbildung des Zentralnervensystems. Wien. 1890.

Derselbe, Hydrocephalien, Entwickelungsstörungen des Gehirns. Handb. d. path. Anat. d. Zentralnervensystems. Berlin. 1904. S. 417.

Barlow, The brain of a microcephalic child. Transactions of the anthropological Soc. of London. 1876. Bd. 28.

Beckmann, Über eine Doppelmissbildung am Kalb. Verh. d. phys.-med. Ges. Würzburg. VI. 1856. S. 145.

Binswanger, Über eine Missbildung des Gehirns. Virchows Archiv 87. 1882.

Birch-Hirschfeld, Über einen Fall von Hirndefekt infolge Hydrops septi pellucidi. Diss. 1867.

Bischoff, Anatomische Beschreibung eines achtjährigen mikrocephalen Mädchens. Sonderber. der kgl. Akad. d. Wissensch. zu München. 7. Bd. 1872. S. 163.

Blumenau, Ein Fall von Mikrocephalie. Neurol. Zentralblatt. 1899. Nr. 13.

Born, Über den Einfluss der Schwere auf das Froschei. Arch. mikr. Anat. 24.

Bresler, Klinische und pathologisch-anatomische Beiträge zur Mikrogyrie. Arch. f. Psych. 1899. Bd. 31. S. 568.

Chiari, Über einen Fall von Mikrogyrie bei einem 13 monatlichen Kinde. Ebenda. Bd. 14. 1879. S. 21.

Derselbe, Encephalie bei einem sechsjährigen Mädchen. Jahrb. f. Kinderkrankheiten. Bd. 15. 1880. S. 323.

Cramer, Demonstration von drei Mikrocephalen-Gehirnen. Korrespondenzblatt für Schweizer Ärzte. 1872. S. 566.

Cramer, A., Beiträge zur feineren Anatomie der Medulla oblongata. 1894.

Cunningham and Horsley, Contribution to the surface of the cerebral hemispheres. Dublin. 1892.

Dareste, Récherches sur la production des monstruosités. Compt. rend. Acad. des sciences 1861, 1863, 1864, 1865, 1866.

Driesch, Entwickelungsmechanische Studien. Der Wert der beiden ersten Furchungszellen in der Echinodermenentwickelung. Experimentelle Erzeugung von Teil- und Doppelbildungen. Zeitschr. f. wissensch. Zool. 53. 1891.

Driesch, Zur Verlagerung der Blastomeren des Echinideneies. Anat. Anz. 1893.
Eichler, Ein Fall von Balkenmangel im menschlichen Gehirn. Arch. f. Psych. VIII. 1898. S. 355.
Ermann, Heterotopie grauer Hirnsubstanz beobachtet auf der II. med. Klinik des Dr. Britau im allgem. Krankenhause zu Hamburg. Virchows Archiv. Nr. 56. 1872. S. 419.
Ernst, Eine Missbildung des Kleinhirns beim Erwachsenen und ihre Bedeutung für die Neubildungen. Zieglers Beitr. Bd. 17. 1895. S. 547.
Derselbe, Mehrfache Bildungsfehler des Zentralnervensystems bei Encephalocele. Zieglers Beitr. 25. 1899. S. 482.
Falkenheim, Ein 12jähriger Mikrocephale. Berlin. klin. Wochenschrift. Bd. 19. 1894. S. 284.
Feist, Ein Fall von Heterotopie im Rückenmark eines Paralytikers. Neur. Zentralbl. 1892. S. 458 u. 498.
Flechsig, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen. Leipzig. 1876.
Derselbe, Über ein neues Einteilungsprinzip der Grosshirnoberfläche. Neurolog. Zentralbl. 1894. S. 674.
Foerg, Die Bedeutung des Balkens im menschlicben Gehirn. München. 1855.
Forel, Beiträge zur Kenntnis des Thalamus opticus. Diss. Zürich. 1872.
Forel und Onufrowicz, Das balkenlose Mikrocephalen-Gehirn Hofmann. Arch. f. Psych. Bd. 18. 1887. S. 305.
Gerhartz, Über die Ursachen der Mikrocephalie. Bonn. 1874.
Giacomini, I cervelli dei mikrocephali. Giornale della R. A. di Med. di Torino. 1890.
Derselbe, Contributo allo studio della mikrocefalia. Atti della Acad. di Med. di Torino. Bd. 6.
Derselbe, Una mikrocefalia. Osserv. anat. et anthrop. Torino. 1896.
Goldstein, Beiträge zur Entwickelungsgeschichte des menschlichen Gehirns. Die erste Entwickelung der grossen Hirnkommissuren und die Verwachsung von Thalamus und Striatum. Arch. f. Anat. und Physiol. Anat. Abt. 1904. S. 29.
Gorn, Notice of a case of mikrocephaly. The anthropolog. review. Vol. I. 1863. S. 168.
Griesinger, Pathologie und Therapie der psychischen Krankheiten. 3. Aufl. Braunschweig. 1871.
Gudden, Gesammelte und hinterlassene Abhandlungen. Wiesbaden. 1889.
Hammarberg, Studien über Klinik und Pathologie der Idiotie nebst Untersuchungen über die normale Anatomie der Hirnrinde. Deutsch von Berger. Upsala. 1896.
Hartdegen, Ein Fall multipler Verhärtung des Grosshirns nebst histol. eigenartigen Geschwülsten der Seitenventrikel (Glioma gangliocellulare) bei einem Neugeborenen. Arch. f. Psych. Bd. 11. 1881. S. 117.
Hertwig, Die Zelle und Gewebe. Jena. 1892.
Derselbe, Über den Wert der ersten Furchungszellen für die Organbildung des Embryo. Experimentelle Studien am Frosch- und Tritonei. Arch. Mikr. Anat. 42. 1893.
Derselbe, Zeit und Streitfragen der Biologie. Jena. 1896/1897.
Hervouet, Étude sur le système nerveux d'une idiote. Anomalies des circonvolutions. Arrêt de developpement du faisceau pyramidal de la moelle. Arch. d. physiol. 1884. II. S. 165.
His, Unsere Körperform und das physiologische Problem ihrer Entstehung. Briefe an einen befreundeten Naturforscher. Leipzig. 1874.
Derselbe, Die Formentwickelung des menschlichen Vorderhirns vom Ende des ersten bis zum Beginn des dritten Monats. Abh. Königl. Sächs. Akademie der Wissenschaften. 1889.
Hitzig, Untersuchungen über das Gehirn. Berlin. 1874.
Derselbe, Alte und neue Untersuchungen über das Gehirn. 1903.

Hochhaus, Über Balkenmangel im menschlichen Gehirn. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. IV. 1893. S. 79.

Huppert, Ein Fall von Balkenmangel bei einem epileptischen Idioten. Archiv für Heilkunde. 1871. S. 243.

Huschl, Mikrocephalie bei einem sechsjährigen Mädchen. Eulenb. Encyklop. 13. 1883.

Jelgersma, Das Gehirn ohne Balken. Neurol. Zentralbl. 1890. Nr. 6.

Jensen, Entwickelungshemmung in der motorischen Sphäre des Grosshirns. Arch. f. Psych. 14.

Derselbe, Schädel und Gehirn eines Mikrocephalen. Arch. f. Psych. Bd. 10. 1880. S. 735.

Josef, Über Mikrocephalie. 55. Jahresber. der schles. Ges. für vaterl. Kultur. 1877. Breslau. 1878. S. 235.

Käs, Beiträge zur Kenntnis des Markfasergehaltes der Grosshirnrinde. Arch. f. Psych. 25.

Derselbe, Zur Kenntnis des Markfasergehaltes der Grosshirnrinde bei Idioten aus vergleichenden Rindenmessungen. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1897.

Kalischer, Über Mikrogyrie und Mikrophthalmie. Neurol. Zentralbl. 1899. Nr. 6.

Kaufmann, Über Mangel des Balkens im menschlichen Gehirn. Arch. f. Psych. 19. 1888. S. 229.

Keller, Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Idiotie. Dissertation. Berlin. 1890.

Klebs, Über Kretinismus und Mikrocephalie. Berl. klin. Wochenschr. 1873. Nr. 38.

Derselbe, Über Hydro- und Mikroencephalie. Österr. Jahrb. f. Kinderheilk. 1876. S. 231.

Klinke, Verhalten der Tangentialfasern (Assoziationsfasern) der Grosshirnrinde bei Idioten. Arch. f. Psych. 25. 1893.

Köppen, Kongenitale Mikrogyrie durch diffuse Sklerose. Arch. f. Psych. Bd. 28. S. 949.

Kossowitsch, Untersuchungen über den Bau des Rückenmarks und der Medulla oblongata eines Mikrocephalen. Virchows Archiv. 128. 1892. S. 497.

Kotschetkowa, Beitrag zur pathologischen Anatomie der Mikrogyrie und Mikrocephalie. Arch. f. Psych. Bd. 34. 1901. S. 39.

Kronthal, Von der Heterotopie der grauen Substanz im Rückenmark. Neurol. Zentralbl. 1892. S. 931.

v. Leonowa, Ein Fall von Anencephalie. Über den feineren Bau des Rückenmarks eines Anencephalus. Arch. f. Anat. u. Physiol. Anat. Abt. 1890. S. 403.

Dieselbe, Zur pathologischen Entwickelung des Zentralnervensystems. Ein Fall von Anencephalie kombiniert mit totaler Amyelie. Neurol. Zentralblatt. 1893. Nr. 1.

Dieselbe, Über das Verhalten der Neuroblasten des Occipitallappens (Anophthalmie und Bulbusatrophie) und seine Beziehungen zum Sehakt. Arch. f. Anat. u. Phys. 1893. Anat. Abt. S. 308.

Lindemann, Zur Kasuistik mikrocephaler Gehirne. Dissertation. München. 1884.

Marchand, Beschreibung dreier Mikrocephalengehirne nebst Vorstudien zur Anatomie der Mikrocephalie. Nova acta der kaiserl. Leop. Carol. D. Akademie der Naturforsch. Bd. 53. 3. Halle. 1889.

Derselbe, Über einen Fall von Mikrocephalie hohen Grades. Sitzungsber. d. Ges. f. d. gesamten Naturwissenschaften in Marburg. 1896.

Maheim, Ein Fall von sekundärer Erkrankung des Thalamus opticus und der Regio subthalamica. Arch. f. Psych. Bd. 25. 1893. S. 343.

Matell, Ein Fall von Heterotopie der grauen Substanz. Arch. f. Psych. 25. 1893. S. 124.

Meckel, Zur Anatomie der Mikrocephalie. Dissertation. München. 1891.

Meine, Ein Beitrag zur Lehre von der echten Heterotopie der grauen Substanz. Arch. f. Psych. Bd. 30. 1898.

Merkel, Ein Fall von Hyperplasie der Gehirnrinde und Neubildung grauer Gehirn. substanz. Virchows Archiv. Bd. 38. 1867. S. 433.

Merkel, Bemerkungen über die Gewebe beim Altern. Verhandl. Intern. Med. Kongr. Berlin. 1901.

Meschede, Über Neubildung grauer Hirnsubstanz in den Wandungen des Seitenventrikels. Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 21. 1864. S. 481.

Derselbe, Ein neuer Fall von Einlagerung grauer Hirnsubstanz innerhalb der Medullarsubstanz des grossen Gehirns. Virchows Archiv. Bd. 37. 1866. S. 567.

Derselbe, Heterotopie grauer Substanz, Sklerose und graue Degeneration des Zentralnervensystems in einem Fall von Paralysis agitans. Virchows Archiv. Bd. 50. 1870. S. 297.

Derselbe, Heterotopien grauer Hirnsubstanz im Markstamm der Hemisphäre des kleinen Hirns. Drei Beobachtungen. Virchows Archiv. Bd. 56. 1872. S. 82.

Mingazzini, Il cervello in relazione con i fenomeni psichici. Torino. 1895.

Derselbe, Beitrag zum klinisch-anatomischen Studium der Mikrocephalie. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. VII. 1902, S. 431.

Mingazzini u. Ferraresi, Encephalie u. Mikrocephalie. Untersuchungen zur Naturlehre des Menschen und der Tiere. Bd. 12. 1888. H. 7.

v. Monakow, Mitteilungen über durch Exstirpation circumskripter Hirnregionen bedingte Entwickelungshemmungen des Kaninchengehirns. Arch. f. Psych. 12. 1882.

Derselbe, Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Beziehungen der Sehsphäre zu den infrakortikalen Optikuszentren. Arch. f. Psych. 14. 1883 u. 16. 1885.

Derselbe, Das Nervensystem eines siebenmonatlichen Fötus. Korr.-Bl. f. Schweiz. Ärzte. 1892. S. 252.

Derselbe, Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Haubenregion, den Sehhügel und die Regio subthalamica, nebst Beiträgen zur Kenntnis früh erworbener Gross- und Kleinhirndefekte. Arch. f. Psych. 27. 1895. S. 1 u. 386.

Derselbe, Über Cyklopie mit Verdoppelung des Rückenmarks. Wiener med. Wochenschr. 1896.

Derselbe, Über einen Fall von Mikrocephalie mit Sektionsbefund. Ber. Südwestdeutsche Versamml. Arch. f. Psych. 31. 1898. S. 845.

Derselbe. Über die Missbildungen des Zentralnervensystems. Ergebn. der Path. VI. 1899. S. 513.

Derselbe, Lokalisation. Referat. Ergebnisse der Physiologie I. 2. Abt. 1902 und III. 2. Abt. 1904.

Nägeli, Über eine neue Art mit Cyklopie verbundener Missbildung des Zentralnervensystems. Archiv f. Entwickelungsmechanik. Bd. 5. 1897. S. 1.

Obersteiner, Ein porencephalisches Gehirn. Arbeiten aus Obersteiners Institut. VIII. Wien. 1892.

Oppenheim, Über Mikrogyrie. Neurol. Zentralbl. 1895. S. 130.

Otto, Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener Gliederstarre. Arch. f. Psych. Bd. 16. 1885. S. 215.

Derselbe, Zur Hirnpathologie. Über Heterotopie grauer Substanz im Zentralnervensystem. Virchows Archiv. Bd. 110. 1887. S. 85.

Petrén, Karl u. Gustav, Beiträge zur Kenntnis des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie. Virchows Archiv. Bd. 151. 1898. S. 346 u. 438.

Pfleger u. Pilcz, Beitrag zur Lehre von der Mikrocephalie. Arbeiten aus Obersteiners Institut. Wien. 1897. 5. Heft.

Pick, Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems. 1. Heterotopie grauer Substanz im menschlichen Rückenmark. Arch. f. Psych. Bd. 8. 1878. S. 283.

Pollack, Färbetechnik des Zentralnervensystems. Berlin. 1897.

Pozzi, Sur un cas de cirrhose atrophique granuleuse disseminée de circonvolutions cerebrales. L'encephale. 1883. p. 155.

Probst, Über den Bau des vollständig balkenlosen Grosshirns etc. Arch. f. Psych. Bd. 34. 1901. S. 709.

Derselbe, Zur Lehre von der Mikrocephalie und Makrogyrie. Arch. f. Psych. 38. 1904. S. 47.

Retzius, Das Menschenhirn. Stockholm. 1896.

Reichert, Der Bau des menschlichen Gehirns. Leipzig. 1861. II.

Rössle, Die Rolle der Hyperämie und des Alters in der Geschwulstentstehung. Münchner med. Wochenschr. 1904. Nr. 30—32.

Rohon, Untersuchungen über den Bau eines Mikrocephalenhirns. Arbeit des zool. Inst. Wien. II.

Roux, Beiträge zur Entwickelungsmechanik des Embryo im Froschei. Zeitschr. f. Biologie. 21. 1885.

Derselbe, Über die künstliche Hervorbringung halber Embryone durch die Zerstörung einer der beiden ersten Furchungskugeln. Virchows Archiv. 114. 1888.

Derselbe, Über das entwickelungsmechanische Vermögen jeder der beiden ersten Furchungskugeln der Eier. Verh. Anat. Ges. 1892. S. 22.

Derselbe, Einleitung zum Archiv für Entwickelungsmechanik. I. 1894. S. 1.

Derselbe, Gesammelte Abhandlungen über Entwickelungsmechanik der Organismen. Leipzig. 1895.

Ruffini, Sopra un caso die eterotopia di sostanza grigia nel medollo spinale di un tabetico. Zieglers Beiträge. 16. 1894. S. 144.

Sander, Über Balkenmangel im menschlichen Gehirn. Arch. f. Psych. I. 1868. S. 128.

Derselbe, Beschreibung zweier Mikrocephalen-Gehirne. Arch. f. Psych. 1868. S. 299.

Sapolini, Caso di mikrocefalia parziale. Ann. univers. di med. Milano. 1870.

Scarpatetti, Zwei Fälle frühzeitiger Erkrankung des Zentralnervensystems. a) Multiple tuberöse Sklerose; b) Mikrocephalia vera (Giacomini). Arch. f. Psych. 30. 1898. S. 537.

Schäffer, Über die Entstehung der Porencephalie und Hydramencephalie auf Grund entwickelungsgeschichtlicher Studien. Virchows Archiv. Bd. 145. S. 481.

Schaper, Experimentelle Studien an Amphibieneiern. Morph. J. Bd. 21.

Derselbe, Die frühesten Differenzierungsvorgänge im Zentralnervensystem. 1897. Sep.

Schellenberg, Untersuchungen über das Grosshirnmark der Ungulaten. Dissertation. Zürich. 1900.

Schüle, Morphologische Erläuterung eines mikrocephalen Gehirns. Arch. f. Anthropologie. Bd. 5. 1872. S. 473.

v. Simon, Über Neubildung von Gehirnsubstanz in Form von Geschwülsten an der Oberfläche der Windungen. Virchows Archiv. Bd. 58. 1873. S. 310.

E. Smith, The fornix superior. Jonrn. of Anat. und Phys. 31. 1897.

Derselbe, The relation of the fornix to the margin of the cerebral cortex etc. Journ. of the anat. and physiol. 32. 1898.

Stark, Mikrocephalie, fötale Encephalitis und amyloide Gehirndegeneration. Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 32. 1875. S. 260.

Steinlechner-Gretschnikoff, Über den Bau des Rückenmarks bei Mikrocephalen. Arch. f. Psych. 17. 1886. S. 660.

Switalski, Echte Heterotopie im Rückenmark. Poln. Arch. f. M. u. Naturw. 1. 1902.

Theile, Über Mikrocephalie. Henle u. Pfeuffers Zeitschr. f. rationelle Medizin. 3. Reihe. Bd. 11. S. 210.

Trepinski, Beitrag zur Kenntnis der Entwickelung der Markscheiden in den Hintersträngen des Rückenmarks. Bericht der 58. Sitzung, Verein ostdeutscher Irrenärzte. Breslau. Allgem. Zeitschr. f. Psych. 49. 1893. S. 293.

Tüngol, Ein Fall von Neubildung grauer Hirnsubstanz. Virchows Archiv. Bd. 16.
Veraguth, Über das innere Ohr bei der Anencephalie. Neurol. Abt. 1898. Nr. 12.
Derselbe, Über niederdifferenzierte Missbildungen des Zentralnervensystems. Ein Beitrag zur teratologischen Hirnforschungsmethode. Arch. f. Entwickelungsmech. Bd. 12. 1901. S. 1.
Verworn, Allgemeine Physiologie. 3. Aufl. Jena. 1901.
Vignal, Récherches sur le développment des éléments des conches corticales du cerveau etc. Arch. de Phys. 1888. XX. S. 228 u. 311.
Virchow, Verhandlungen der phys.-med. Gesellschaft. Würzburg. II. 1857. S. 167 u. Ges. Abt. 1855. S. 998.
Derselbe, Zur pathologischen Anatomie des Gehirns. Heterotopie der grauen Substanz. Virchows Archiv. Bd. 38. 1867. S. 138.
Virchow, H., Ein Fall von angeborenem Hydrocephalus internus, zugleich ein Beitrag zur Mikrocephalenfrage. Festschr. f. Koelliker. 1887. S. 305.
Vogt, C., Über Mikrocephalen oder Affenmenschen. Arch. f. Anthropologie. Bd. II. 1867. S. 129.
Vogt u. Yung, Lehrbuch der praktischen vergleichenden Anatomie. Braunschweig. 1888.
Westphal, Demonstration eines mikrocephalen Gehirns. Berliner Ges. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Neurol. Abt. 1897. S. 710.
Wiedersheim, Grundriss der vergleichenden Anatomie der Wirbeltiere. 4. Aufl. Jena. 1898.
Zingerle, Über die Bedeutung des Balkenmangels im menschlichen Gehirn. Arch. f. Psych. 30. 1898. S. 400.
Derselbe, Über Störungen der Anlage des Zentralnervensystems auf Grundlage der Untersuchung von Gehirn- und Rückenmark-Missbildungen. Arch. f. Entwickelungsmechanik. 14. 1902. S. 65.

Figuren-Erklärung zu Tafel I.

Fig. 1—7. Atypische Ganglienzellen aus der Rinde von Fall I. Fig. 1: Teilungsfigur; Fig. 2: Ganglienzelle mit zwei Kernen; Fig. 3: Kernteilung; Fig. 4: der Kern der Ganglienzelle enthält zwei Nucleoli; Fig. 5: eng aneinander liegende Ganglienzellen; Fig. 6: schmaler perinukleärer Chromatinsaum; Fig. 7: Körnerreihe (embryonaler Typus), daneben Neuroblast.

Fig. 8. Bild aus der 4. Meynertschen Schicht der Rinde von Fall II. Zentralwindung.

Fig. 9. Fall II. Zweite Rindenschicht. Körnertypus der Zellen. Einige Neuroblasten. Fertige Ganglienzellen fehlen. Frontalhirn.

Fig. 10. Hirnrinde eines Cyklopen, aus Schicht 3 der Textfigur 70. Zahlreiche Ganglienzellen, sehr wenig Zwischensubstanz. Weit gefüllte Gefässe.

Fig. 11. Stelle aus der 3. Schicht der Rinde von Fall III. Ganglienzellen liegen eng beieinander. Zwischensubstanz sehr spärlich.

Fig. 1.

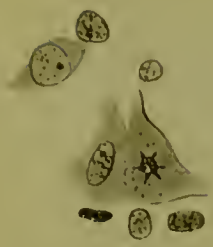


Fig. 4.



Fig. 6.



Fig. 7.



Fig. 3.



Fig. 5.



Fig. 2.



Fig. 8.

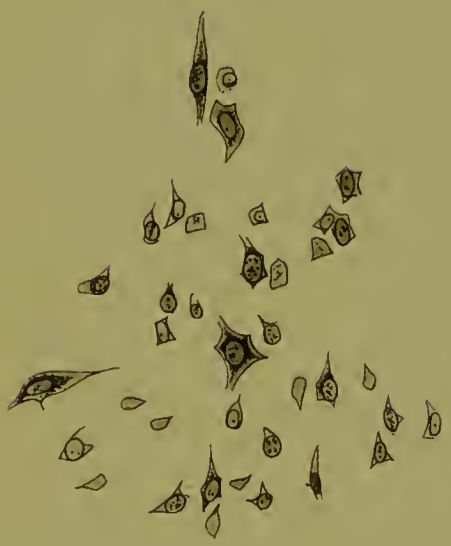


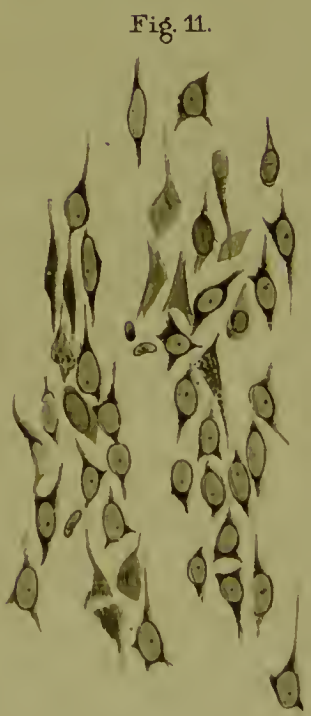
Fig. 9.



Fig. 10.



Fig. 11.



Kgl. Univers. Druckerei v. H. Stürtz, Würzburg

Verlag von J. F. Bergmann, Wiesbaden